

Univerzita Karlova v Praze
Lékařská fakulta v Hradci Králové

Doktorský studijní program
Radiologie

**Transjugulární intrahepatální portosystémová spojka: dlouhodobá průchodnost
u nemocných s hyperkoagulačním stavem**

**Transjugular intrahepatic portosystemic shunt: long-term patency in patients with
hypercoagulation disorder**

MUDr. Ondřej Renc

Školitel: prof. MUDr. Antonín Krajina, CSc.

Hradec Králové, 2013

Obhajoba dne:

Prohlášení:

Prohlašuji tímto, že jsem doktorskou disertační práci zpracoval samostatně a že jsem uvedl všechny použité informační zdroje. Zároveň dávám souhlas k tomu, aby tato práce byla uložena v Lékařské knihovně Lékařské fakulty UK v Hradci Králové a zde užívána ke studijním účelům za předpokladu, že každý, kdo tuto práci použije pro svou publikační nebo přednáškovou činnost, se zavazuje, že bude tento zdroj informací řádně citovat.

Souhlasím se zpřístupněním elektronické verze mé práce v informačním systému Univerzity Karlovy v Praze.

Hradec Králové, 31. ledna 2013

MUDr. Ondřej Renc

Poděkování:

Prof. MUDr. Antonínu Krajínovi, CSc., vedoucímu lékaři Angio-intervenčního oddělení a zástupci přednosta Radiologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, mému školiteli, který mi jako první ukázal krásy intervenční radiologie a umožnil mi se tomuto oboru věnovat, za jeho laskavý přístup, trpělivost a ochotu kdykoli pomoci s jakýmkoli problémem, ať již v rovině odborné, či soukromé.

MUDr. Miroslavu Lojíkovi, zástupci vedoucího lékaře Angio-intervenčního oddělení Radiologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, za stovky hodin strávených za mými zády na angiografickém operačním sále, kdy mi mnohokrát v pro mě již bezvýchodné situaci svou výjimečnou zručností ukázal, že řešení přece jen existuje.

MUDr. Janu Raupachovi, Ph.D., lékaři Angio-intervenčního oddělení Radiologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, který ve mně již v dobách mého studia na Lékařské fakultě vyvolal zájem o zobrazovací metody, za řadu zkušeností, které mi předal během našeho společného působení na klinice.

MUDr. Vendelínu Chovancovi, Ph.D., lékaři Angio-intervenčního oddělení Radiologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, za jeho vstřícný přístup, kdykoli jsem jej požádal o pomoc, a za řadu nápadů, které přispěly k obohacení této práce.

MUDr. Martinu Slaninovi, Ph.D., lékaři Radiologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, za mnoho rad týkajících se konečné úpravy textu.

Prof. MUDr. Petru Hůlkovi, CSc., lékaři II. interní gastroenterologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, za cenné komentáře k textu práce z pohledu vnitřního lékařství.

MUDr. Václavu Jirkovskému, lékaři II. interní gastroenterologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, za doplnění důležitých údajů k hodnocenému souboru nemocných.

MUDr. Tomáši Fejfarovi, Ph.D., lékaři II. interní gastroenterologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, za řadu připomínek k vědecké části práce.

RNDr. Evě Čermákové z Oddělení výpočetní techniky LF v Hradci Králové za velmi významnou pomoc při statistickém zpracování výsledků.

Vandě Machové, studentce 5. ročníku LF v Hradci Králové, za vytvoření několika nádherných schémat k textu a za řadu cenných stylistických připomínek.

Yvoně Fröhlichové, asistentce Radiologické kliniky LF a FN v Hradci Králové, za obrovskou pomoc s tvorbou literární části.

V neposlední řadě děkuji mým rodičům za jejich každodenní podporu, trpělivost a pochopení.

Obsah

Prohlášení	3
Poděkování	4
Obsah	5
Použité zkratky	7
1. Úvod do problematiky	8
1. 1. Transjugulární intrahepatální portosystémová spojka	8
1. 1. 1. Princip metody a historie	8
1. 1. 2. Portální hypertenze	8
1. 1. 3. Indikace k TIPS	12
1. 1. 4. Kontraindikace výkonu	13
1. 1. 5. Zobrazovací metody k posouzení závažnosti portální hypertenze	13
1. 1. 6. Znamky portální hypertenze při vyšetření zobrazovacími metodami	15
1. 1. 7. Další vyšetření a režimová opatření před vlastním zákrokem	17
1. 1. 8. Technika vytvoření TIPS – zajištění přístupu do portální žíly	18
1. 1. 9. Technika vytvoření TIPS – zavádění stentů	28
1. 1. 10. Ultrasonografické hodnocení funkce TIPS	32
1. 1. 11. Dysfunkce TIPS a reintervence	34
1. 2. Buddův-Chiariho syndrom	36
1. 2. 1. Definice onemocnění	36
1. 2. 2. Trombofilní stavy	37
1. 2. 3. Patogeneze a klinické projevy Buddova-Chiariho syndromu	38
1. 2. 4. Diagnostika Buddova-Chiariho syndromu	39
1. 2. 5. Možnosti léčby nemocných s trombózou jaterních žil	42
2. Cíle disertační práce	44
3. Soubor nemocných, metoda a statistická analýza	45
3. 1. Charakteristika souboru nemocných	45
3. 2. Technika výkonu	46
3. 3. Sledování nemocných po TIPS	49
3. 4. Porucha průchodnosti TIPS a reintervence	50
3. 5. Definice pojmů	50
3. 6. Statistické zpracování	51

4. Výsledky	52
4. 1. Doba sledování a úspěšnost TIPS	52
4. 2. Komplikace výkonu a jejich řešení	52
4. 3. Přežívání nemocných po TIPS	54
4. 4. Dlouhodobá průchodnost TIPS	56
4. 5. Výkony v dolní duté žíle	59
5. Diskuse	60
6. Závěr	66
7. Literatura	67
Přílohy	79

Použité zkratky

ALT	alaninaminotransferáza
APTT	aktivovaný parciální tromboplastinový čas
AST	aspartátaminotransferáza
CO ₂	oxid uhličitý
CRP	C – reaktivní protein
CT	výpočetní tomografie
DDŽ	dolní dutá žíla (Tab. 4)
DSA	digitální subtrakční angiografie
DUS	dopplerovská ultrasonografie
EKG	elektrokardiogram
ePTFE	expandovaný polytetrafluoretylén
INR	mezinárodní normalizovaný poměr
JŽ	jaterní žíla (Tab. 4)
MR	magnetická rezonance
O ₂	kyslík
PSG	portosystémový gradient
PTA	perkutánní transluminální angioplastika
SG	stentgraft – potažený stent (Tab. 4)
TIPS	transjugulární intrahepatální portosystémová spojka

1. ÚVOD DO PROBLEMATIKY

1. 1. Transjugulární intrahepatální portosystémová spojka

1. 1. 1. Princip metody a historie

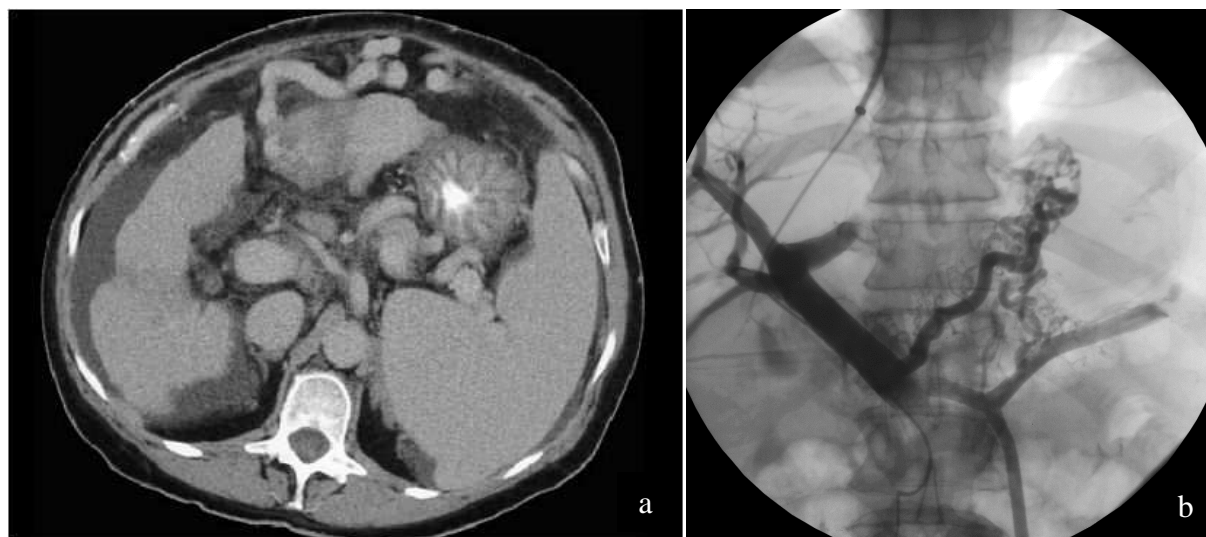
Transjugulární intrahepatální portosystémová spojka (TIPS) je všeobecně uznávanou metodou léčby komplikací portální hypertenze, zejména krvácení do trávicí trubice a ascitu, které nejsou řešitelné jinými metodami. Principem tohoto minimálně invazivního, perkutánně prováděného zákroku, je vytvoření anastomózy v jaterním parenchymu mezi větvemi portální a jaterní žíly a tím snížení přetlaku v portálním řečišti odvedením krve do systémového oběhu. Jedná se tedy o endovaskulárně vytvořenou „side-to-side“ portosystémovou anastomózu.

Počátky TIPS spadají do poloviny 60. let 20. století, kdy se hlavním průkopníkem myšlenky katetrizačního propojení portálního a systémového řečiště pomocí zkratu vytvořeného v jaterní tkáni stal český lékař, profesor Josef Rösch, který tuto ideu rozpracoval v experimentu na zvířatech při pokusech o transjugulární cholangiografii nejprve v Čechách, a po emigraci do Spojených států amerických v práci pokračoval spolu s kolegy Williamem Hanafem a Herbertem Snowem [1, 2]. Nedostupnost vhodného endovaskulárního instrumentária však vylučovala možnost využití v humánní medicíně, k čemuž došlo až na počátku 80. let, kdy Ronald F. Colapinto k vytvoření kanálu v jaterním parenchymu použil balónkový katétr [3]. Takto vytvořený zkrat sice vedl ke snížení tlaku v portálním systému a klinickému zlepšení nemocných, ale jen na krátkou dobu v důsledku časného uzávěru spojky. K udržení dlouhodobější průchodnosti bylo ještě zapotřebí zavedení expandibilního stentu, což bylo vyzkoušeno nejprve experimentálně na zvířecím modelu Juliem C. Palmazem [4] a následně poprvé využito i u člověka německým lékařem Goetzem M. Richterem na konci 80. let 20. století [5]. Další rozvoj TIPS s postupným zdokonalováním techniky výkonu a rozšiřováním indikačních skupin byl již velmi rychlý a pokračuje do současnosti [6, 7].

1. 1. 2. Portální hypertenze

Zvýšení tlaku krve v portálním řečišti představuje komplexní syndrom, který se může vyvinout jako důsledek řady onemocnění vytvářejících překážku v přirozené drenáži krve portální žilou. Za normálních okolností představuje vrátnicový systém nízkoodporové řečiště

se schopností pružně reagovat na změny v krevním průtoku bez významnějšího zvýšení portálního tlaku. Pokud dojde k rozvoji patologického procesu, který zapříčiní vzestup cévní rezistence, ať už jako důsledek poškození vlastní vrátnicové žíly a jejích větví, poškození jaterního parenchymu nebo jaterních žil zajišťujících odtok krve z jater do systémového řečiště, organismus na tuto situaci reaguje vazodilatací ve splachnické oblasti a zvýšením minutového srdečního výdeje s cílem zajistit dostatečnou perfuzi jaterního parenchymu. Všechny tyto tři mechanismy vedou ke zvýšení tlaku v portálním řečišti, což má za následek vývoj charakteristických příznaků klinicky významné portální hypertenze, kterými jsou vznik portosystémových kolaterál s rizikem krvácení do trávicí trubice z jícnových a žaludečních varixů, rozvoj ascitu, hepatorenálního syndromu a jaterní encefalopatie (Obr. 1 a, b) [8].



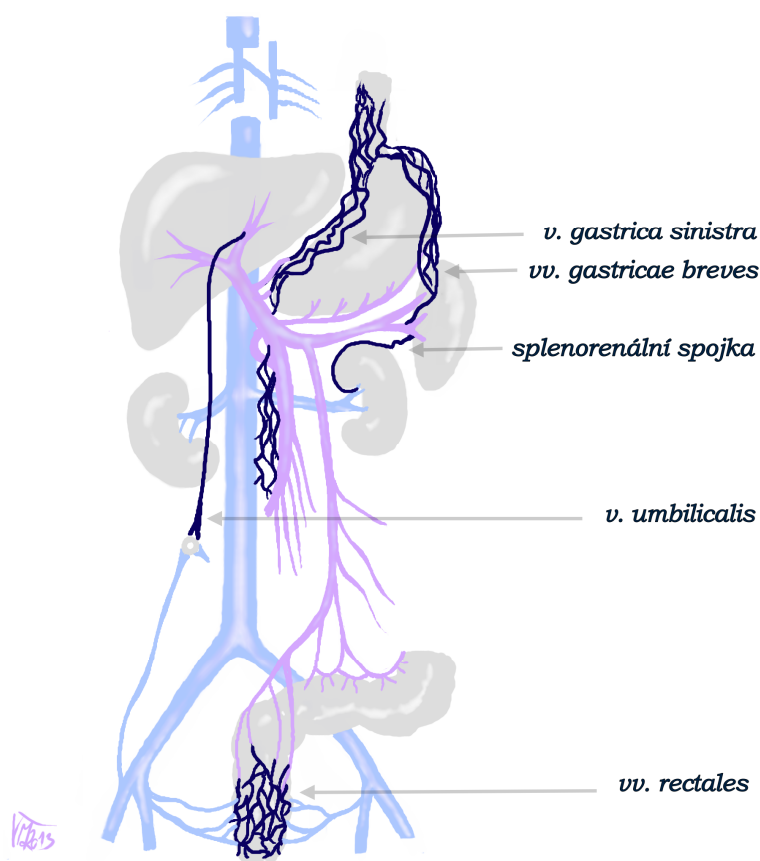
Obr. 1 a, b: CT vyšetření břicha po perorálním podání kontrastní látky (a) demonstruje vedle změn jaterního parenchymu také zvětšení sleziny, ascites, dilataci kmene vrátnicové žíly a průchodnou v. umbilicalis jako charakteristické známky portální hypertenze. Portografie (b) zachycuje široce průchodnou v. gastrica sinistra plnicí varixy v oblasti kardie žaludku.

U zdravého jedince protéká v klidu portální žilou přibližně 1000 – 1200 ml krve za minutu, přičemž tlak krve zde dosahuje nejvýše 7 mm Hg, a to i v situaci po jídle, kdy se průtok portálním řečištěm výrazně zvyšuje. Jelikož absolutní hodnota tlaku ve vrátnicové žíle je zjistitelná jen obtížně, ke zhodnocení závažnosti portální hypertenze se běžně používá hodnota portosystémového gradientu (PSG), tedy rozdílu tlaků krve v portální a jaterní žíle měřená nepřímo pomocí katéru v zaklíněné a volné poloze. Normální hodnota PSG

nepřesahuje 5 mm Hg, je-li vyšší, jedná se již o portální hypertenzi. Významné klinické komplikace se obvykle projevují, pokud hodnota PSG dosáhne 10 – 12 mm Hg [8, 9].

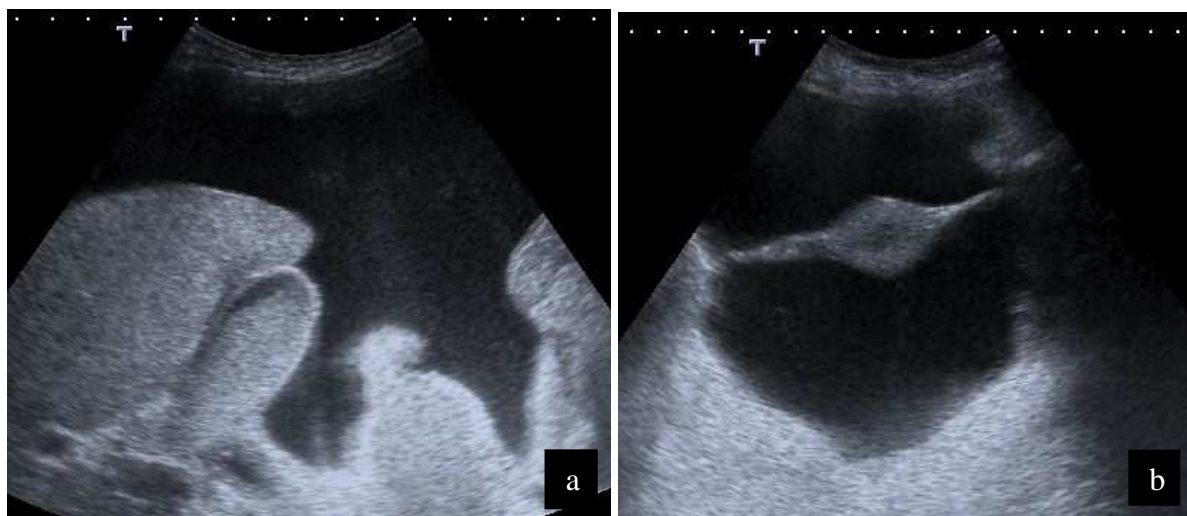
Z hlediska lokalizace patologických změn v rámci postižení portálního řečiště je obvyklé dělit portální hypertenzi na typ presinusoidální, sinusoidální a postsinusoidální. Protože vytvoření TIPS je efektivní pouze při onemocnění na úrovni jater, zdá se v tomto případě vhodnější dělit portální hypertenzi na typ prehepatální, intrahepatální a posthepatální [9].

Přítomnost portosystémových kolaterál je společným rysem všech typů portální hypertenze. Klinicky nejvýznamnější kolaterálou je v. gastrica sinistra, která se v největší míře podílí na zásobení gastroesofageálních varixů, podobně jako perisplenické kolaterály cestou vv. gastricae breves. Častým nálezem je rovněž průkaz rekanalizované umbilikální žíly, navazující na umbilikální segment levé větve vrátnicové žíly při falciformním vaz. Z dalších kolaterál bývají nalézány spojky splenorenální, retroperitoneální a kolaterály cestou rektálních žilních pletení (Obr. 2) [10].



Obr. 2: Schématické znázornění nejčastějších skupin portosystémových kolaterál.

Dalším závažným projevem portální hypertenze je ascites, tedy nahromadění velkého objemu tekutiny v břišní dutině (Obr. 3 a, b). Rozvíjí se na podkladě zvýšeného tlaku v portálním řečišti, z důvodu nadprodukce lymfy, vliv má porucha vylučování sodíku a vody z důvodu hyperaldosteronismu, nadprodukce antidiuretického hormonu a katecholaminů a v neposlední řadě má podíl na jeho vzniku i hypoalbuminémie. U nemocných s velkým množstvím ascitu může spontánně nebo po invazivních výkonech dojít k rozvoji spontánní bakteriální peritonitidy na podkladě osídlení nejčastěji koliformními mikroorganismy [11].



Obr. 3 a, b: Ultrasonografické vyšetření břicha u nemocné s jaterní cirhózou a známkami portální hypertenze – je patrné velké množství ascitické tekutiny v okolí jater, mezi střevními kličkami (a) i v pánvi (b).

Jinou komplikací, která je v současnosti považována za další stádium onemocnění při velkém ascitu, je hepatorenální syndrom. Jedná se o funkční selhání ledvin z důvodu poklesu glomerulární filtrace při sníženém průtoku krve ledvinou kůrou, které vede k poklesu diurézy a sníženému vylučování sodíku. K rozvoji hepatorenálního syndromu přispívá intenzivní diuretická terapie ascitu, infekce nebo současné podávání nefrotoxických léků. Jeho rychle progredující forma (typ I) na rozdíl od formy pomalu progredující (typ II) obvykle končí fatálně a jedinou léčebnou možností je transplantace jater [11].

Jaterní (portosystémová) encefalopatie je komplexní neuropsychiatrický syndrom, který doprovází závažná jaterní onemocnění nebo vzniká na podkladě existence významného zkratu mezi portální a systémovou cirkulací. Její akutní forma bývá spojena s fulminantním jaterním selháním a rychlým rozvojem jaterního kómatu. Chronická jaterní encefalopatie

vzniká na podkladě nedostatečné detoxikační funkce jater, kdy dusíkaté (a jiné toxické) látky původem ze střeva nejsou v játrech dostatečně metabolizovány a vstupují do systémové cirkulace [11]. Rozlišujeme celkem čtyři stupně encefalopatie (Tab. 1). Léčba jaterní encefalopatie spočívá ve vynechání podávání některých léků, zejména diuretik, sedativ, hypnotik a analgetik. Současně jsou vhodná opatření, jejichž cílem je snížení tvorby amoniaku a jeho urychlené odstraňování z trávicí trubice – dieta s omezením příjmu živočišných bílkovin a prevence zácpy podáváním nevstřebatelných cukrů (laktulóza) a nevstřebatelných antibiotik (rifaximin).

Závažnost	Klinické příznaky
1. stupeň	Únava, poruchy spánku, deprese
2. stupeň	Dezorientace, poruchy vnímání, dysartrie, ataxie
3. stupeň	Somnolence nebo anxióza, agresivita
4. stupeň	Kóma

Tabulka 1: Stupně jaterní encefalopatie dle klinické závažnosti

Pro stanovení prognózy pacientů s jaterním onemocněním se pro svoji jednoduchost i v současnosti nejčastěji používá klasifikace dle Childa a Pugh, kdy je nemocný zařazen do jedné ze tří klasifikačních tříd (A – C) charakterizujících stupeň progresu jaterní cirhózy. Hodnocenými veličinami jsou sérové hladiny bilirubinu, albuminu, protrombinový čas, přítomnost ascitu a známek jaterní encefalopatie (Tab. 2).

Parametr	1 bod	2 body	3 body
Bilirubin ($\mu\text{mol/l}$)	pod 40	40 - 60	nad 60
Albumin (g/l)	nad 35	35 - 28	pod 28
Protrombinový čas (INR)	pod 1,7	1,7 - 2,3	nad 2,3
Ascites	žádný	kontrolovatelný	nekontrolovatelný
Encefalopatie	žádná	stádium 1 - 2 (soběstačný)	stádium 3 - 4 (nesoběstačný)

Tabulka 2: Child-Pugh klasifikace. A = 5 – 6 bodů, B = 7 – 9 bodů, C = 10 – 15 bodů.

1. 1. 3. Indikace k TIPS

Indikace k TIPS je možno rozdělit na akutní a elektivní. Jasnou indikací k provedení akutního výkonu je krvácení do trávicí trubice, nejčastěji z jícnových nebo žaludečních

varixů, které je důsledkem symptomatické portální hypertenze a není stavitelné endoskopicky (dvojnásobné selhání sklerotizační nebo ligační léčby) ani farmakologicky (nedostatečný účinek podávaných vazoaktivních látek) [12]. Další urgentní indikací je akutní forma Buddova-Chiariho syndromu.

Mezi indikace elektivní patří opakované variceální krvácení a ascites refrakterní na léčbu (tj. ascites nekontrolovatelný opakovanými paracentézami i přes dietní opatření s restrikcí příjmu sodíku a intenzivní diuretickou léčbu). V případě opakujícího se krvácení TIPS jednoznačně snižuje výskyt recidivy, avšak neprodlužuje přežívání nemocných [13, 14]. Naproti tomu v případě refrakterního ascitu TIPS vede k úbytku, či dokonce úplnému vymizení přítomnosti tekutiny v břišní dutině, a v porovnání s velkoobjemovou paracentézou a současnou albuminovou substitucí byl prokázán signifikantní rozdíl v přežívání [15]. Vytvoření TIPS zároveň zlepšuje kvalitu života u obou výše zmíněných stavů. Vzácnější elektivní indikací k výkonu je krvácení při významné portální gastropatii a jaterní hydrothorax, zatímco rozvinutý hepatorenální a hepatopulmonální syndrom patří stále mezi indikace diskutované [16].

1. 1. 4. Kontraindikace výkonu

Absolutními kontraindikacemi k vytvoření zkratu jsou srdeční selhávání, septický stav a významná hemodynamická nestabilita nemocného. Mezi relativní kontraindikace patří pokročilé jaterní onemocnění (nemocní s více než 12 body dle Childovy-Pughovy klasifikace), závažná a obtížně kontrolovatelná jaterní encefalopatie, polycystóza jater, přítomnost hypervaskularizovaného nádoru v jaterním parenchymu a v neposlední řadě klinicky či anatomicky neprokázaná portální hypertenze [16, 17].

1. 1. 5. Zobrazovací metody k posouzení závažnosti portální hypertenze

Základními zobrazovacími metodami umožňujícími zhodnotit jak charakter postižení jaterního parenchymu, tak přítomnost známek zvýšeného tlaku ve vrátnicovém řečišti včetně posouzení, o jaký typ portální hypertenze se jedná, jsou dopplerovská ultrasonografie (DUS), výpočetní tomografie (CT) s intravenózním podáním kontrastní látky a vyšetření magnetickou rezonancí (MR). V některých případech je možno využít i angiografické vyšetření ve smyslu transvenózní portografie nebo splenoportografie.

Vzhledem k dosažitelnosti, snadné opakovatelnosti, neinvazivnímu charakteru a cenové dostupnosti je DUS z hlediska možnosti zhodnocení vrátnicového řečiště metodou první volby. Nevýhodou je však závislost na zkušenostech vyšetřujícího lékaře a proměnlivost akustických podmínek limitujících vyšetření v oblasti zájmu. Kromě běžného dynamického dvourozměrného zobrazení tkání v odstínech šedi metoda umožňuje kvalitativní zhodnocení přítomnosti, směru a charakteru krevního toku a kvantitativní měření rychlosti protékající krve a celkového průtoku [18].

CT břicha s intravenózním podáním kontrastní látky poskytuje komplexní informaci o stavu postižení orgánů ve vyšetřované oblasti i v těch případech, kde DUS selhává pro své technické limitace, a navíc není do takové míry zatížena případnou subjektivní chybou. Naopak nevýhodou této metody je vysoká radiační zátěž pro nemocného a rizika vyplývající z podání kontrastní látky. Vyšetření je zpravidla prováděno spirální technikou v kaudokraniálním směru od úrovně horizontálního úseku dvanáctníku po vrchol brániční klenby v portální fázi, tj. 60 – 70 s po začátku intravenózní aplikace 100 – 120 ml vodné jodové kontrastní látky, která je podávána rychlostí 2 – 3 ml/s. Je-li současně podezření na přítomnost ložiska hepatocelulárního karcinomu, je nutno jaterní parenchym vyšetřit i ve fázi arteriální, tedy 25 – 30 s po začátku aplikace kontrastní látky, případně využít i fázi odloženou, provedenou s několikaminutovým zpožděním [18].

Vyšetření pomocí MR je z hlediska poskytnuté diagnostické informace v porovnání s CT zcela ekvivalentní. Jeho výhodou je absence radiační zátěže, navíc odpadá nutnost podání jodové kontrastní látky. Portální žilní systém je možné vyšetřit aplikací kontrastní látky s obsahem gadolinia nebo je možné využít technik nativních, jako jsou sekvence „time of flight“ nebo metoda fázového kontrastu. Limitace MR vyšetření spočívá v obtížnější dostupnosti, vyšší cenové náročnosti a nutnosti spolupráce nemocného, bez níž není kvalitní zobrazení cílových struktur možné [18].

Transvenózní portografie katétrem zaklíněným v jaterní žíle je jedinou metodou, umožňující zhodnocení průchodnosti portální žíly v situaci, kdy v ní dochází ke stagnaci nebo obrácení směru krevního toku. Vyšetření se obvykle provádí z transjugulárního přístupu podáním oxidu uhličitého (CO₂), který má mnohonásobně nižší viskozitu než vodná jodová kontrastní látka, a je běžnou součástí zákroku při vytváření TIPS na našem pracovišti. Splenoportografii je možno využít k posouzení přítomnosti případné prehepatální portální hypertenze. Vedle radiační zátěže a rizik vyplývajících z typu použité kontrastní látky je jednoznačnou nevýhodou invazivita těchto výkonů [18].

1. 1. 6. Známky portální hypertenze při vyšetření zobrazovacími metodami

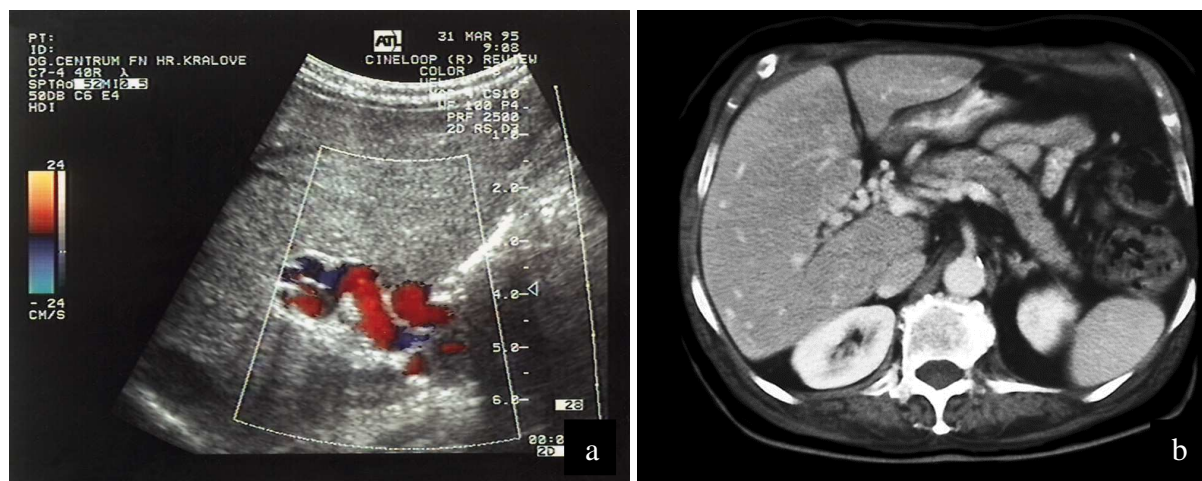
Základní úlohou zobrazovacích metod při posuzování přítomnosti známek portální hypertenze je zhodnocení průchodnosti vrátnicového řečiště a odlišení prehepatálního typu od ostatních typů portální hypertenze.

U prehepatálního typu portální hypertenze se může jednat o akutní trombózu portální žíly, trombózu chronickou nebo o kavernom portální žíly. Průkaz akutní trombózy je založen na chybění signálu krevního toku při vyšetření pomocí DUS, vlastní portální žíla bývá expandovaná, s hypoechogenním nebo anechogenním obsahem. V některých případech bývá při ultrasonografickém vyšetření obtížné rozhodnout, zda se jedná o úplný uzávěr portální žíly krevní sraženinou, nebo pouze o stagnaci krevního toku v žíle, která je sama o sobě průchodná. Nativní CT vyšetření může prokázat hyperdenzní útvar vyplňující lumen vrátnicové žíly jako známku přítomnosti čerstvého trombu, při kontrastním vyšetření je potom jasným příznakem absence opacifikace portální žíly (Obr. 4). I v tomto případě je však možný falešně pozitivní nález v situaci, kdy je krevní tok pouze výrazně zpomalen.



Obr. 4: CT břicha po intravenózním podání kontrastní látky u nemocného s akutní trombózou portální žíly, vyšetření v koronární rovině. Je patrný hypodenzní obtékaný trombus ve kmeni

Diagnostika chronické trombózy portální žíly obvykle problémem nebývá, již při ultrasonografickém vyšetření je většinou zřejmý více či méně echogenní obsah v žilním lumen. Jedná-li se o trombózu parciální, můžeme v okolí trombu prokázat přítomnost krevního toku, který může být dle hemodynamické významnosti stenózy zrychlený a může mít turbulentní charakter. Kavernózní přestavba portální žíly se vyvíjí u 20 % nemocných s její úplnou trombózou a typickým nálezem je přítomnost četných vinutých žilních kolaterál s pomalým hepatopetálním tokem v porta hepatis (Obr. 5 a, b) [18].



V případě ostatních typů portální hypertenze u pacientů s průchodným portálním řečištěm hodnotíme vedle vlastního postižení jaterního parenchymu, zda jsou přítomny přímé, či nepřímé známky zvýšeného tlaku v portálním systému.

16

cm/s, případně k úplnému obrácení směru toku z hepatopetálního na hepatofugální, k čemuž však může dojít i u nemocných s hepatocelulárním karcinomem. Toto onemocnění je tedy nutno vyloučit [10].

Mezi nepřímé známky portální hypertenze potom řadíme splenomegalii s homogenním zvětšením sleziny nad 12 cm v dlouhé ose, přítomnost i malého množství ascitu v okolí jater, sleziny nebo v Douglasově prostoru, zesílení stěny žlučníku a známky jaterní cirhózy, jako je disproportionální přestavba jaterního parenchymu, nodulární povrch jater a alterace krevního toku v jaterních žilách (Obr. 6 a, b) [18].



Obr. 6 a, b: Ultrasonografické vyšetření břicha. Nodulární povrch jater v důsledku cirhotické přestavby jaterního parenchymu s volnou tekutinou v okolí (a) a zvětšení sleziny s ascitem (b) jako nepřímé známky portální hypertenze.

1. 1. 7. Další vyšetření a režimová opatření před vlastním zákrokem

Kromě odebrání anamnézy a klinického vyšetření by všichni nemocní před plánovaným vytvořením TIPS měli mít standardně zajištěno provedení základních laboratorních vyšetření. Krevní obraz (zejména počet krevních destiček), protrombinový čas se stanovením hodnoty mezinárodního normalizovaného poměru (INR) a aktivovaný parciální tromboplastinový čas (APTT) jsou nezbytné k posouzení krevní srážlivosti. Hladiny dusíkatých katabolitů (kreatinin, močovina, kyselina močová) v krevním séru slouží ke zhodnocení funkce ledvin. Celkové množství bílkoviny v séru, hladina albuminu, celkového a konjugovaného bilirubinu a aktivita transamináz vypovídají o závažnosti jaterního poškození.

Množství leukocytů (vyšetřené v rámci krevního obrazu), diferenciální krevní rozpočet a stanovení C – reaktivního proteinu (CRP) potom poskytují informaci o přítomnosti systémové infekce. Nezbytné je rovněž stanovení hladin elektrolytů v krevní plazmě [19].

Endoskopické vyšetření by mělo odhalit případný zdroj krvácení do trávicí trubice, zhodnotit stupeň jícnových nebo žaludečních varixů a posoudit přítomnost portální gastropatie. Další důležitou součástí posouzení pacientova stavu je zhodnocení stupně jaterní encefalopatie.

Vzhledem k tomu, že vytvoření TIPS je spojeno s podáním velkého množství kontrastní látky, vedle kontrastní nefropatie je nemocný ohrožen rovněž rozvojem alergoidní reakce. Znalost alergické anamnézy pacienta je tedy nezbytná, u rizikových nemocných je žádoucí premedikace kortikosteroidy nejméně 12 hodin před výkonem [20, 21].

Drenáž tenzního ascitu před zákrokem je vhodná z důvodu zmenšení úhlu mezi dolní dutou žilou a jaterními žilami a z důvodu vylepšení skiaskopického obrazu během výkonu, což je spojeno i s nižší radiační zátěží nemocného. Podání širokospektrých antibiotik s minimálním vlivem na jaterní funkce v operační den a následující nejméně dva dny je rovněž doporučováno, stejně jako dostupnost alespoň 2 jednotek krve k zajištění krevního převodu v případě vzniku život ohrožujících komplikací, zejména lacerace portální žíly.

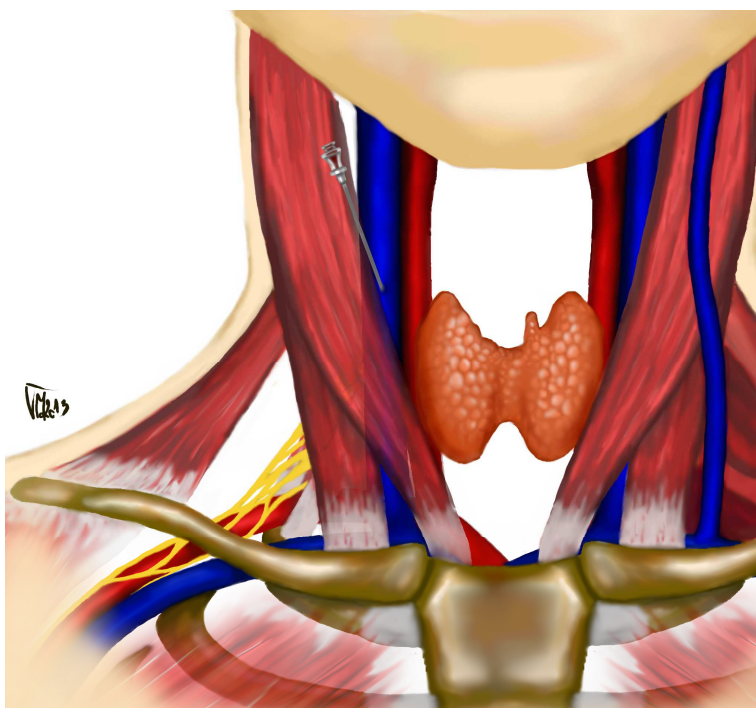
Z dalších režimových opatření potřebných k zajištění nekomplikovaného průběhu vlastního TIPS požadujeme vyloučení spontánní bakteriální peritonitidy, úplné přerušení perorálního příjmu tuhé i tekuté potravy nejméně 6 hodin před zákrokem a zavedení funkčního periferního žilního vstupu. Samozřejmostí je získání informovaného souhlasu nemocného nebo jeho rodinných příslušníků s výkonem, jehož součástí je důkladné objasnění povahy onemocnění, jeho přirozeného vývoje, charakteru plánovaného zákroku, možných komplikací a alternativních léčebných postupů [19].

1. 1. 8. Technika vytvoření TIPS – zajištění přístupu do portální žíly

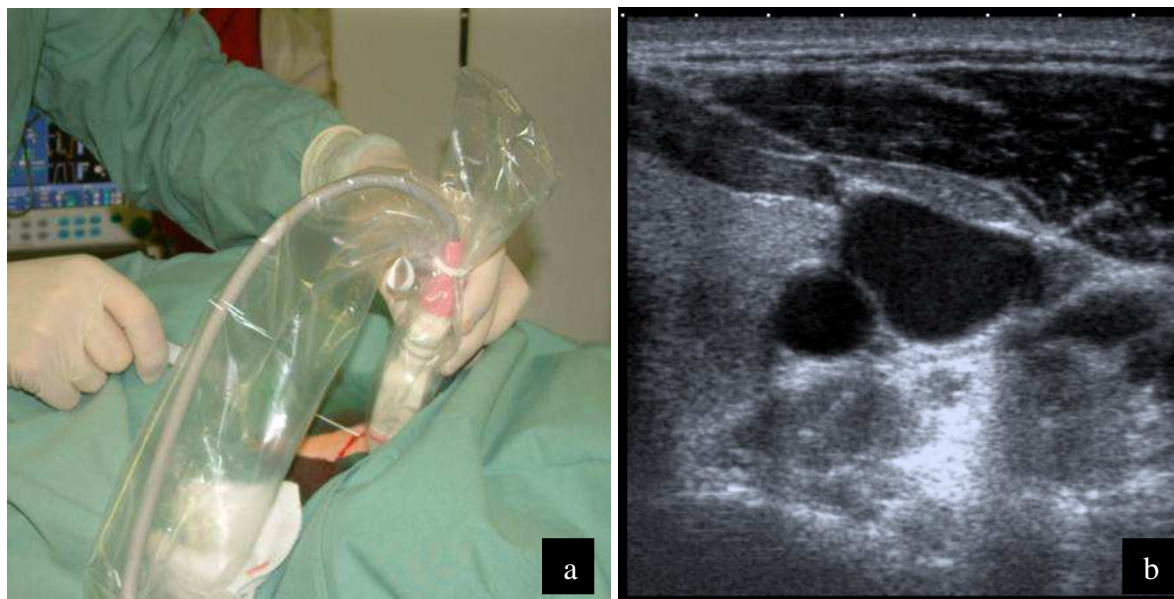
Vzhledem k tomu, že většina výkonů je prováděna u pacientů, kteří jsou při vědomí a jsou během vytváření TIPS pouze tlumeni analgosedativní kombinací fentanylu a midazolamu, je nutno tyto nemocné při celém zákroku důkladně monitorovat. Vedle neinvazivního měření krevního tlaku, tepové a dechové frekvence je nezbytné sledovat zejména hladinu saturace krve kyslíkem s případným doplňkovým podáváním kyslíku obličejovou maskou. Velmi důležité je rovněž kontinuální monitorování elektrokardiogramu (EKG), zvláště během manipulace s instrumentáři v pravé síni, kdy může dojít ke vzniku

závažných arytmíí z důvodu kontaktu vodiče nebo katétru se stěnou pravé síně. Výkon v celkové anestezii je doporučován pouze u těch pacientů, kteří jsou v kritickém stavu nebo nejsou schopni adekvátní spolupráce, jelikož hepatotoxický vliv použitých léčiv může celkový stav pacienta ještě více zhoršit [19].

Prvním krokem během vlastního vytváření TIPS je perkutánní kanylace vnitřní jugulární žíly Seldingerovou technikou. Výkon provádíme pod ultrasonografickou kontrolou nejčastěji z předního přístupu na pravé straně krku po znecitlivění místa vpichu lokálním anestetikem (Obr. 7, Obr. 8 a, b). K punkci používáme standardní angiografickou jehlu s napojenou 10ml stříkačkou a jakmile pronikneme do cévního lumen, kontrolně nasáváme žilní krev, zavádíme vodič o průměru 0,035 palce do horní duté žíly a je-li to možné, snažíme se ihned proniknout přes pravou síň až do dolní duté žíly. Komplikace jugulárního přístupu jsou poměrně vzácné, nejčastěji dochází k nechtěnému vpichu do doprovázející společné karotické tepny s následným rozvojem hematomu v měkkých tkáních v okolí. Využití ultrasonografického navádění snižuje riziko této komplikace, která je popisována v 7 % případů se vznikem významného hematomu u 1 % nemocných. Rovněž může během vpichu dojít k poranění plíce v oblasti apexu s rozvojem pneumothoraxu nebo k iatrogenní trombóze vnitřní jugulární žíly, která však může být zcela asymptomatická [19].



Obr. 7: Schéma znázorňující úroveň punkce pravé vnitřní jugulární žíly z předního přístupu.



Obr. 8 a, b: Punkce pravé vnitřní jugulární žíly pod ultrasonografickou kontrolou. Vpich provádíme nejčastěji z předního přístupu při zachování aseptických podmínek (a). Ultrasonografický obraz pravé vnitřní jugulární žíly a pravé společné karotidy v transversální rovině (b).

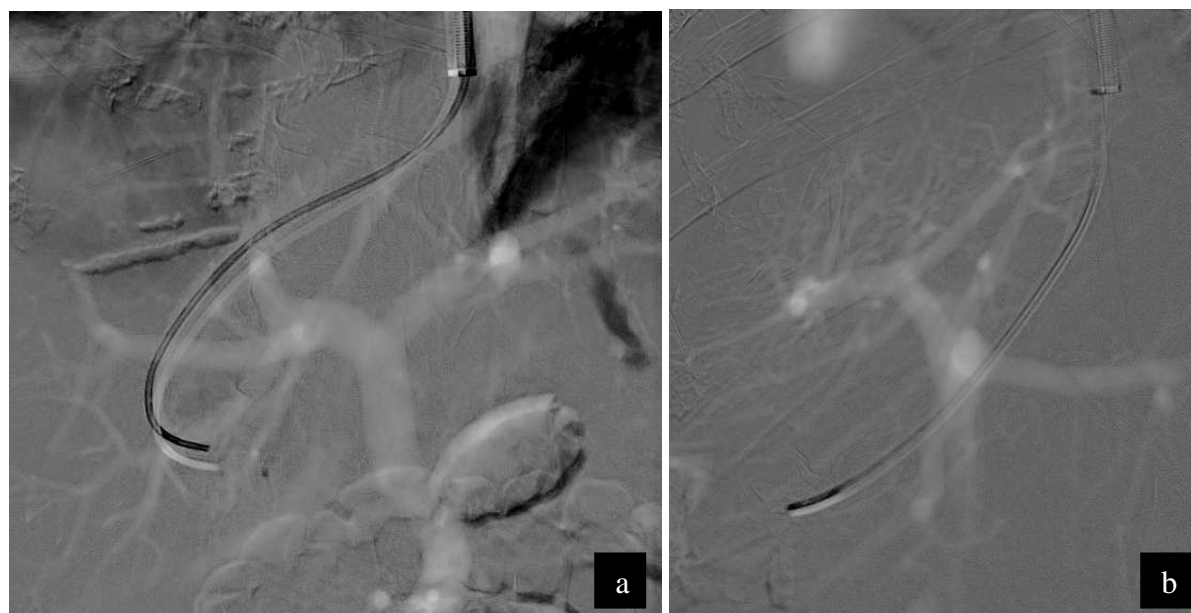
Jakmile vodičem pronikneme do dolní duté žíly, zavádíme po předdilataci místa vpichu perforačními cévkami 10F sheath a pomocí zaúhleného katétru (nejčastěji Rösch celiac RC-1) a tuhého hydrofilního vodiče s rotační kontrolou se snažíme proniknout do jaterních žil. Následuje jaterní flebografie z důvodu ozřejmení anatomického uspořádání a průchodnosti jaterních žil spolu se suprahepatálním úsekem dolní duté žíly a měření tlaků krve v zaklíněné a volné poloze katétru v jaterní žíle ke zjištění aktuální hodnoty PSG. Zaklíněné polohy cévky s koncovým otvorem přitom dosahujeme zatlačením katétru co nejvíce do periferie dané větve jaterní žíly, kdy je celý obvod konce cévky těsně obemknut stěnou jaterní žíly – v tomto okamžiku měříme přenesenou hodnotu tlaku krve v portálním systému. Prostým stažením katétru ze zaklíněné polohy do polohy volné potom získáme hodnotu tlaku krve v centrálních žilách a odečtením obou hodnot zjistíme hodnotu PSG. Měření lze obdobně provést pomocí balónkového katétru s dvojitým lumen, kdy po insuflaci balónku v centrálnější části jaterní žíly zjišťujeme opět tlak v povodí portální žíly a po desuflaci měříme tlak přenesený z pravé srdeční síně. Tato metoda má tu výhodu, že umožňuje posouzení tlakových poměrů z většího objemu jaterní tkáně, a je tedy spolehlivější v porovnání s měřením pomocí běžného katétru v periferii jaterního žilního řečiště [19].

Nejobtížnějším a nejkritičtějším bodem během vytváření TIPS je získání přístupu do vhodného úseku portální žíly vpichem speciální jehlou z jaterní žíly. Vzhledem k možným komplikacím, které mohou při této části výkonu nastat, je nutná přesná znalost anatomických poměrů u daného pacienta a vhodné zacílení místa průniku do portálního řečiště [22]. Základní informaci o anatomické situaci v játrech podává CT břicha po i. v. podání kontrastní látky, které může být u nemocných s rizikem vyplývajícím z aplikace kontrastní látky nahrazeno nativním CT s doplněním DUS portálního systému k ověření průchodnosti vrátnicové žíly. K zaměření místa punkce portální žíly během vlastního výkonu byly vyvinuty různé techniky, např. perkutánní zavedení platinové spirálky periportálně pod ultrasonografickou nebo CT kontrolou, perkutánní zavedení vodiče, či katétru do portální žíly nebo jaterní tepny, transarteriální portografie, peroperační ultrasonografické navádění nebo CO₂ portografie cévkou zaklíněnou v jaterní žíle (Obr. 9).



Obr. 9: CO₂ portografii provádíme ručním vstříkem oxidu uhličitého 60ml stříkačkou napojenou na katétr, který je svým koncem zaklíněn v jaterní žíle.

Právě CO₂ portografie je v současnosti metodou nejužívanější. Výhodou oxidu uhličitého oproti běžné vodné jodové kontrastní látce je jeho 400krát nižší viskozita, což po vstříku ze zaklíněného katétru umožňuje mnohem snazší retrográdní průnik jaterními sinusoidami a krátkodobé vytěsnění krve z portální žíly, které je však dostačující k jejímu zobrazení. Vyšetření je prováděno ručním vstříkem cévkou s koncovým otvorem napojenou na 60ml stříkačku v předozadní a boční projekci s využitím digitální subtrakční angiografie (DSA) (Obr. 10 a, b) [23]. Největším nebezpečím je možnost lacerace jater způsobená explozivním vstříkem, který může vést k roztržení jaterního pouzdra. Další možnou komplikací CO₂ portografie je únik velkého množství oxidu uhličitého do pravostranných srdečních oddílů a do kmene plicní tepny, což může způsobit významnou hypotenzi nebo dokonce srdeční zástavu, přičemž nebezpečí této komplikace se zvyšuje, je-li stříkačka s CO₂ kontaminována větším množstvím vzduchu z místnosti. Vzhledem k neurotoxicitě CO₂ a riziku rozvoje mozkové ischemie nesmí být portografie oxidem uhličitým prováděna u nemocných s prokázanou srdeční vadou s pravo-levým zkratem, která je však současně i kontraindikací pro vytvoření vlastního TIPS.



Obr. 10 a, b: CO₂ portografie katétrem zaklíněným v jaterní žíle znázorňuje anatomii portálního řečiště v předozadní (a) a boční (b) projekci.

Ideálním místem, kam by měla být punkce směřována, je pravá hlavní větev portální žíly 2 – 3 cm od úrovně bifurkace. Je-li vpich umístěn laterálněji, bude výsledný zkrat příliš

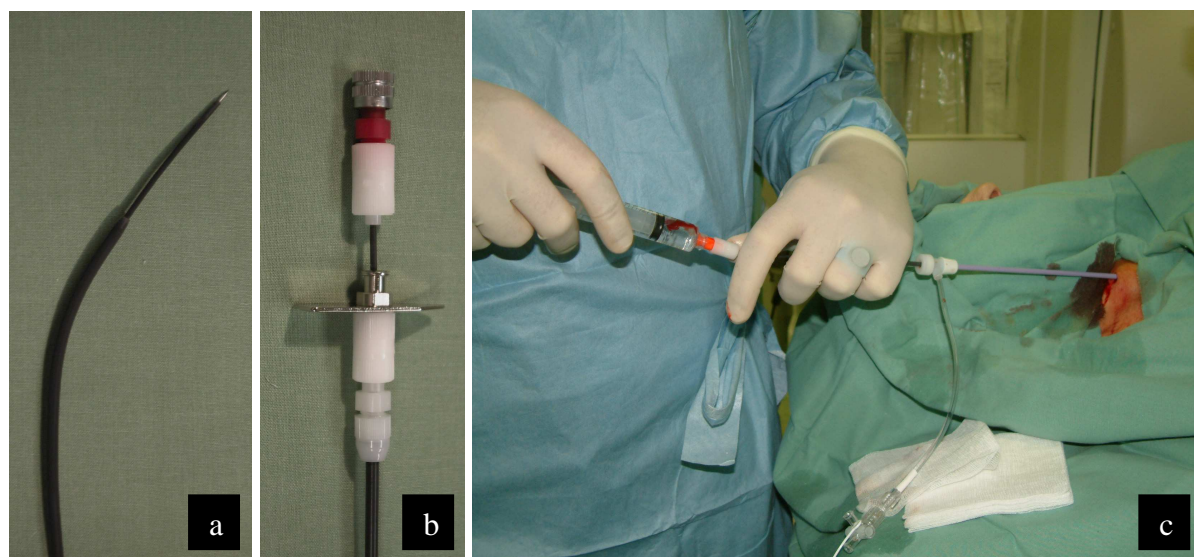
zalomen, s vyšším rizikem stenózy v místě největšího zakřivení. Naproti tomu punkce v oblasti bifurkace portální žíly, či v její těsné blízkosti, je nebezpečná z hlediska možnosti vzniku extrahepatální lacerace portální žíly s následným život ohrožujícím krvácením do břišní dutiny, jelikož vlastní bifurkace může být uložena mimo jaterní parenchym v 40 – 48 % případů (Obr. 11) [24, 25]. V případě uzávěru portální žíly, ať už na podkladě její trombózy nebo kavernózní přestavby, je vytvoření TIPS velmi obtížné, nikoli však nemožné, ačkoli chronická trombóza je relativní kontraindikací výkonu. U nemocných s jaterní cirhózou a významnými portosystémovými kolaterálami je průkaz trombózy portální žíly relativně častý, ovšem v některých případech se může jednat o falešně pozitivní nález v situaci, kdy je tok krve v této žíle pouze výrazně zpomalen. Jedná-li se o přítomnost čerstvé krevní sraženiny, nebývá většinou během vytváření TIPS obtížné portální žílu zprůchodnit pomocí lokální aplikace trombolytika, mechanické fragmentace trombu nebo zavedení stentu, navíc i vlastní zvýšení průtoku krve po vytvoření zkratu přispívá k její spontánní rekanalizaci [26].



Obr. 11: CT vyšetření břicha po intravenózním podání kontrastní látky u nemocné s jaterní cirhózou a ascitem demonstruje nepřekrytí bifurkace portální žíly parenchymem jater.

Většina operátorů zahajuje vlastní punkci portální žíly ve vzdálenosti 2 – 3 cm od ústí pravé jaterní žíly do dolní duté žíly. Punkční technika je založena na použití zahnuté kovové kanyly, která může být snadno zavedena do jaterní žíly a následně stočena přibližně o 90°

ventrálním směrem, je-li zkrat vytvářen z pravé jaterní žíly, nebo naopak dorzálně, pokud je TIPS vytvářen z pozice ve střední jaterní žíle. Během našich výkonů využíváme nejčastěji Rösch-Uchida set pro transjugulární přístup TIPS-100 (Cook Medical Incorporated, Bloomington, Indiana, USA), který obsahuje kovovou kanylu 14 gauge krytou tenkostěnným teflonovým katétrektem o průměru 10,5 F. Uvnitř kanyly je umístěna jehla s průměrem 0,038 palce, která je modifikací dlouhé Colapintovy jehly pro jaterní biopsii a je kryta 5F teflonovým katétrektem dlouhým 55 cm. Kovová kanyla se nevyužívá k průniku parenchymem jater, pouze zajišťuje zaklíněnou pozici v jaterní žíle a její zahnutý konec určuje směr vlastního vpichu, který je prováděn vnitřní jehlou. Jakmile jehla během punkce narazí na stěnu vrátnicové žíly, operátor obvykle pocítuje určitý odpor a další zvýšení tlaku na jehlu vede k průniku do lumen portální žíly. Následně je pozice v portální žíle ověřena vytažením jehly a aspirací krve 10 ml stříkačkou s kontrastní látkou napojenou na 5F teflonovou cévku (Obr. 12 a, b, c). Není-li návrat krve do stříkačky patrný, je katétr pomalu povytahován až do okamžiku, kdy k nasátí malého množství krve dojde a správnost umístění potvrdíme vstřikem kontrastní látky pod skiaskopickou kontrolou. Přístup do portální žíly poté zajistíme zavedením 180 cm dlouhého tuhého hydrofilního vodiče s rotační kontrolou o průměru 0,035 palce (Terumo) [19].



Obr. 12 a, b, c: Punkce portální žíly během vytváření TIPS. Hrot (a) a rukojeť (b) kanyly se zavedenou punkční jehlou. Nasátí malého množství krve (c) s následným vstřikem kontrastní látky pod skiaskopickou kontrolou potvrdí vstup do portálního systému.

Abychom pečlivě zhodnotili anatomii a místo vlastního průniku do portálního řečiště, je vhodné v dalším kroku provést portografii zavedením 90 cm dlouhého 5F katétru typu „pigtail“, který po vodiči umísťujeme koncem hluboko do slezinné žíly z důvodu snahy o zobrazení co největšího množství portosystémových kolaterál (Obr. 13 a, b). Portografii provádíme vstříkem 20 ml vodné jodové kontrastní látky rychlostí 10 ml/s, která může být u pacientů se zhoršenými ledvinnými funkcemi nahrazena ručním vstříkem CO₂. K relevantnímu zobrazení místa punkce se jeví nejvhodnější pravá šikmá, případně boční projekce [27]. Současně s portografií provádíme i přímé měření tlaku v portální a jaterní žíle s výpočtem aktuální hodnoty PSG.



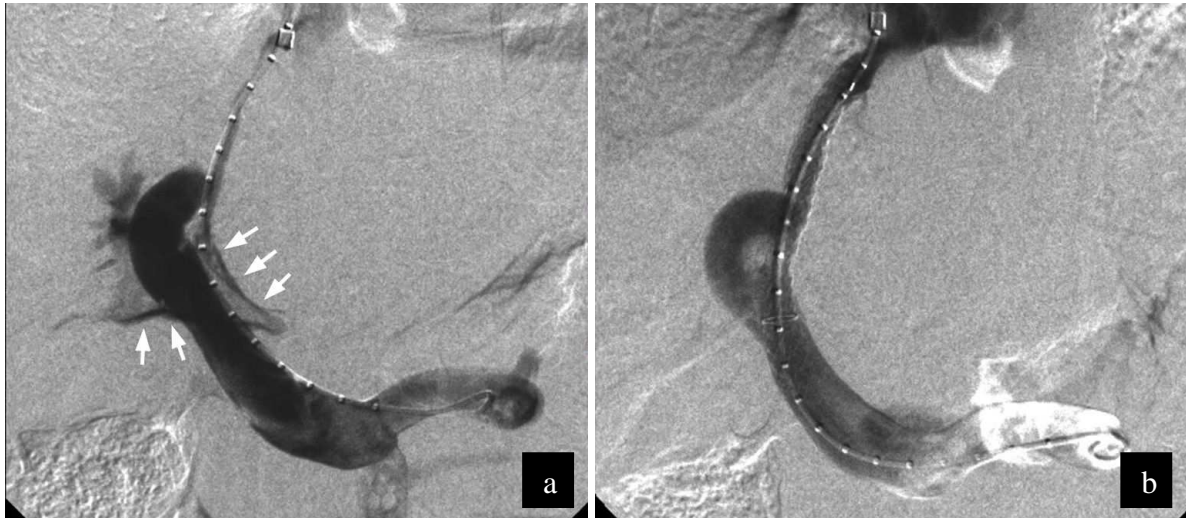
Obr. 13 a, b: Portografie během vytváření TIPS. V časné fázi (a) je patrné plnění v. gastrica sinistra a v. umbilicalis, které slouží jako portosystémové kolaterály. V pozdní fázi (b) se výrazně sytí varixy v oblasti kardie žaludku a aborální části jícnu (šipky).

Máme-li přístup do portálního řečiště zajištěn, navazujícím úkonem je předdilatace parenchymového traktu vznikajícího TIPS. K usnadnění manipulace s instrumentáři je s výhodou, pokud místo stávajícího tuhého hydrofilního vodiče zavedeme do portální žíly vodič typu „superstiff“ s ještě vyšší tuhostí (Amplatz Extrastiff, Ultrastiff Lunderquist, Back Up wire). Vlastní předdilataci většinou provádíme pomocí dvojice balónkových katétrů s průměrem balónkové části 4 – 5 mm a 8 – 10 mm. Vzhledem k tomu, že dilatace intrahepatálního traktu je nejbolestivější částí celého výkonu, měla by být 2 minuty před tímto krokem podána adekvátní intravenózní analgosedativní medikace [28].

Během zajišťování přístupu do portálního řečiště může nastat několik komplikací, z nichž některé mohou pacienta ohrozit na životě. Při necílené punkci prováděné pod úrovní pravé větve vrátnicové žíly může dojít k poranění jaterního pouzdra, které se projeví únikem kontrastní látky do peritoneální dutiny při kontrolním vstřiku a musí být obvykle řešeno embolizací spongostanovou pěnou nebo selektivní katetrizací a superselektivní embolizací krvácející větve jaterní tepny. Přímá punkce jaterní tepny je rovněž možná, je-li vpich orientován příliš ventrálním směrem, léčba nemusí být nutná nebo je možno postupovat jako v předchozím případě. Další komplikací, která připadá v úvahu, je poranění žlučových cest, ke kterému dochází také při ventrální orientaci punkce. Léčba obvykle není potřebná, jelikož hemobilie je poměrně vzácná, ovšem je zde riziko rozvoje akutní trombózy TIPS po jeho vytvoření, jelikož žluč má výrazný trombogenní potenciál (Obr. 14 a, b) [29]. Poranění stěny vrátnicové žíly vodičem nebo cévkou může vést k její disekci nebo ke vzniku krevní sraženiny v místě traumatu a obvykle vyžaduje překrytí tohoto místa stentem [30]. Nejzávažnější komplikací výkonu však je lacerace portální žíly při punkci, která je lokalizována příliš centrálně, tedy v její extrahepatální, jaterním parenchymem již nekryté části. Tato komplikace může být letální, proto je ihned po průkazu extravazace kontrastní látky do peritoneální dutiny indikováno urgentní zavedení potaženého stentu (stentgraftu), který místo poranění překryje (Obr. 15 a, b) [29, 31].

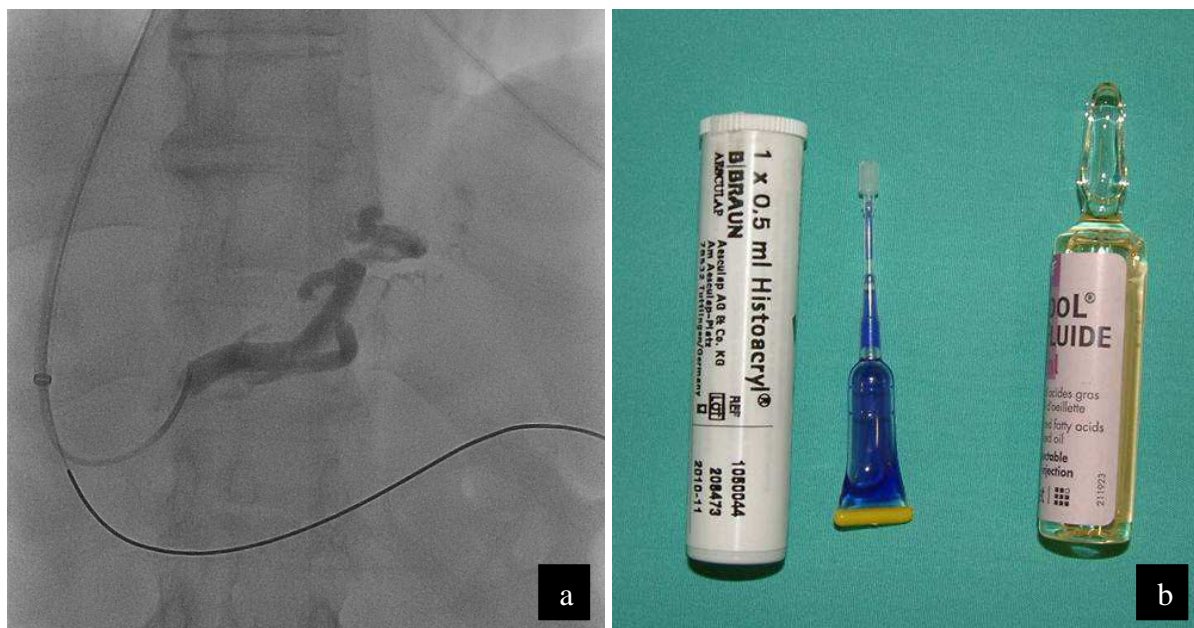


Obr. 14 a, b: Komplikace TIPS. Nechtěná punkce jaterní tepny (a) ohrožuje nemocného krvácením do jaterního parenchymu. Punkce žlučových cest (b) přináší riziko časné trombózy TIPS.



Obr. 15 a, b: Komplikace TIPS. Poranění portální žíly s únikem kontrastní látky do břišní dutiny (šipky) po punkci její jaterním parenchymem nekryté části (a). Stav byl řešen urgentním zavedením potaženého stentu s překrytím místa lacerace (b).

Jsou-li při portografii patrný významné portosystémové kolaterály, je indikována jejich embolizace v případě, že se jedná o nemocného s anamnézou nedávného akutního variceálního krvácení, dále o pacienta s portosystémovou encefalopatií nebo významným rizikem jejího rozvoje [32] a v neposlední řadě u těch nemocných, u kterých je po vytvoření TIPS patrný kontinuální kompetitivní tok do těchto kolaterál [33]. Ačkoli akutní krvácení může být kontrolováno v 76 % úspěšných výkonů, embolizace nedokáže předejít pozdějšímu opakovanému krvácení z nově se tvořících, či při embolizaci uzavřených a následně spontánně znovu zprůchodněných kolaterál [34]. Technika embolizace je založena na zavedení 10F sheathu hluboko do kmene portální žíly a pojistného vodiče do horní mezenterické nebo lienální žíly. Toto uspořádání zajišťuje, že v případě uzávěru embolizačního katétru použitým tkáňovým lepidlem nebo spirálou po jeho vytažení neztratíme přístup do portálního systému. Vlastní embolizační cévka je obvykle viscerálního tvaru (Rösch celiac RC-1) nebo s úhlovitým zalomením na konci (Berenstein nebo Davis) a zavádíme ji sheathem paralelně podél pojistného vodiče (Obr. 16 a, b). Nejčastější komplikací je nežádoucí únik spirály nebo tkáňového lepidla do portální žíly, a proto je výhodné embolizaci provádět ještě před vytvořením definitivního zkratu. Zabráníme tak úniku embolizačního materiálu do plicního řečiště [19].



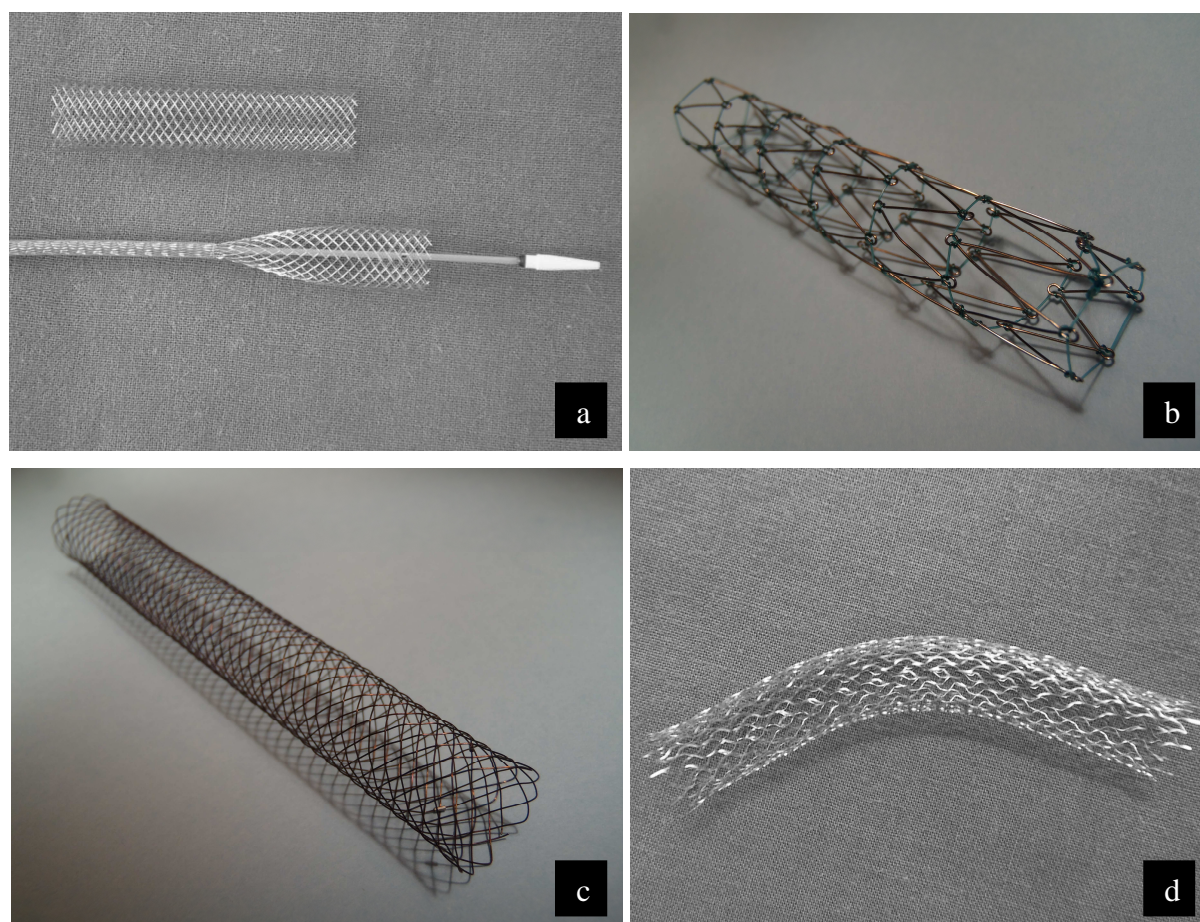
Obr. 16 a, b: Embolizace v. gastrica sinistra u nemocné s anamnézou krvácení z jícnových varixů. Po zavedení sheathu do kmene portální žíly a pojistného vodiče do slezinné žíly je kolaterála selektivně nasondována katétre a embolizována (a). Výkon byl proveden směsí tkáňového lepidla a olejové kontrastní látky (b).

1. 1. 9. Technika vytvoření TIPS – zavádění stentů

Aby vydržel zkrat vytvořený v jaterním parenchymu dlouhodobě průchodný a nedošlo k jeho časnému uzavěru na podkladě trombózy a tlaku okolní jaterní tkáně, je nutno kanál spojky vyztužit zavedením nepotaženého nebo potaženého stentu. Přitom platí několik základních pravidel. Výsledný průměr zkratu (8 – 12 mm) by měl být volen v souladu s pacientovým věkem, klinickým stavem, hodnotou naměřeného PSG a dle přítomnosti a závažnosti portosystémové encefalopatie před výkonem. Příliš široký zkrat může vést k dalšímu zhoršení stávající encefalopatie nebo k jejímu vzniku u dosud asymptomatického pacienta a zároveň může dojít k rozvoji jaterního selhání. Naproti tomu příliš úzká spojka nemusí vést k dostatečnému poklesu tlaku v portálním řečišti ($PSG < 12 \text{ mm Hg}$), což bude mít za následek nedostatečný klinický efekt TIPS. Abychom předešli vzniku stenózy ve výtokové části traktu, je nutno délku zavedeného stentu volit tak, aby došlo k pokrytí celého kanálu spojky od jejího začátku až po místo výstupu jaterní žíly do dolní duté žíly [19].

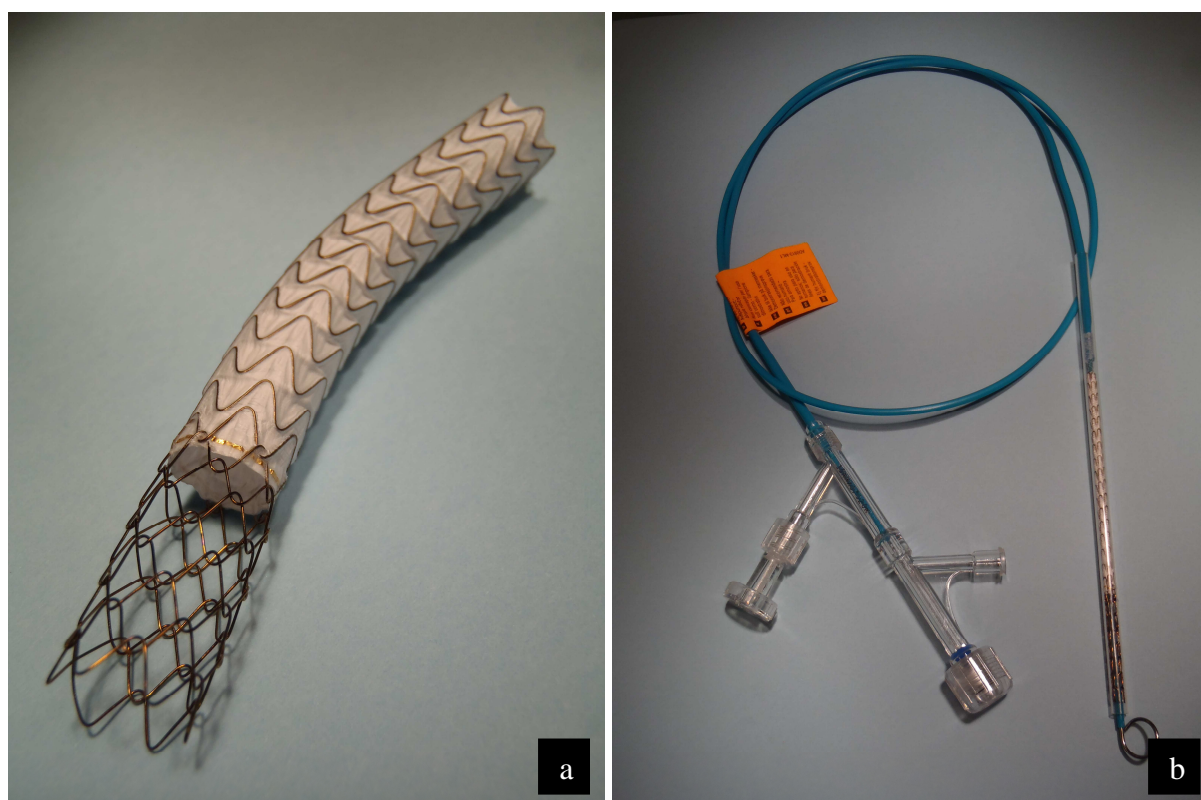
Rozhodnutí, který z mnoha dostupných typů stentů použít, záleží na operátorovi provádějícím výkon (Obr. 17 a – d). Z nepotažených stentů je pro vytvoření TIPS obecně

nejčastěji používán flexibilní samoexpandibilní ocelový Wallstent (Boston Scientific, Natick, Massachusetts, USA) o průměru 10 – 12 mm [35]. Výhodou tohoto stentu je jeho výrazná ohebnost umožňující zavedení i u nemocných s horizontálním průběhem nebo s periferněji umístěnou punkcí vrátnicové žíly a také skutečnost, že během uvolňování může být do určitého okamžiku stažen zpět do uvolňovacího zařízení a umístěn znovu do adekvátnější polohy. Vzhledem ke své samoexpandibilní povaze se Wallstent po zavedení částečně zkracuje, a proto je vhodné při zavádění volit jeho délku tak, aby o 1,5 – 2 cm přesahoval okraje vytvářené spojky. Nemělo by však docházet k výraznému zasahování stentu do dolní duté žíly nebo dokonce do pravé srdeční síně, jelikož tato situace by výrazně komplikovala technický průběh případné transplantace jater v budoucnosti. Zavedený stent je poté dilatován balónkovým katétrem do odpovídající šíře.



Obr. 17 a - d: Několik z celé řady druhů nepotažených stentů používaných pro TIPS. Wallstent (Boston Scientific, Natick, Massachusetts, USA) (a), modifikovaný spirální Z-stent (Ella, Hradec Králové, Česká republika) (b), Ella stent (Ella, Hradec Králové, Česká republika) (c), Sinus stent (Optimed, Ettlingen, Německo) (d).

Obecně známou nevýhodou TIPS je jejich nízká dlouhodobá průchodnost podmíněná vznikem uzávěru při akutní trombóze zkratu nebo rozvojem významné stenózy z důvodu intimální a pseudointimální hyperplázie. Řada experimentálních i klinických studií prokázala, že zavedení potaženého stentu (stentgraftu) místo běžného nepotaženého stentu vede k významnému zlepšení dlouhodobé průchodnosti spojky, jelikož potažený stent vytváří bariéru oddělující protékající krev od okolní jaterní tkáně [36, 37]. Z použitých materiálů pouze expandovaný polytetrafluoretylén (ePTFE) prokázal zlepšení průchodnosti ve srovnání s nepotaženými stenty. V současnosti je dostupný pouze jediný přímo pro TIPS určený potažený stent. Jedná se o flexibilní samoexpandibilní stentgraft Viatorr (W. L. Gore & Associates, Flagstaff, Arizona, USA) průměru 8 a 10 mm, který je tvořen nitinolovou kostrou potaženou ePTFE. Stentgraft má dvě hlavní části – 2 cm dlouhý nepotažený úsek, který slouží k uchycení v portální žíle a současně zajišťuje zachování průchodnosti větví odstupujících v blízkosti místa punkce, a 4 – 8 cm dlouhou část potaženou ePTFE, jejímž úkolem je překrytí intrahepatálního traktu a výtokové části TIPS v jaterní žíle (Obr. 18 a, b).



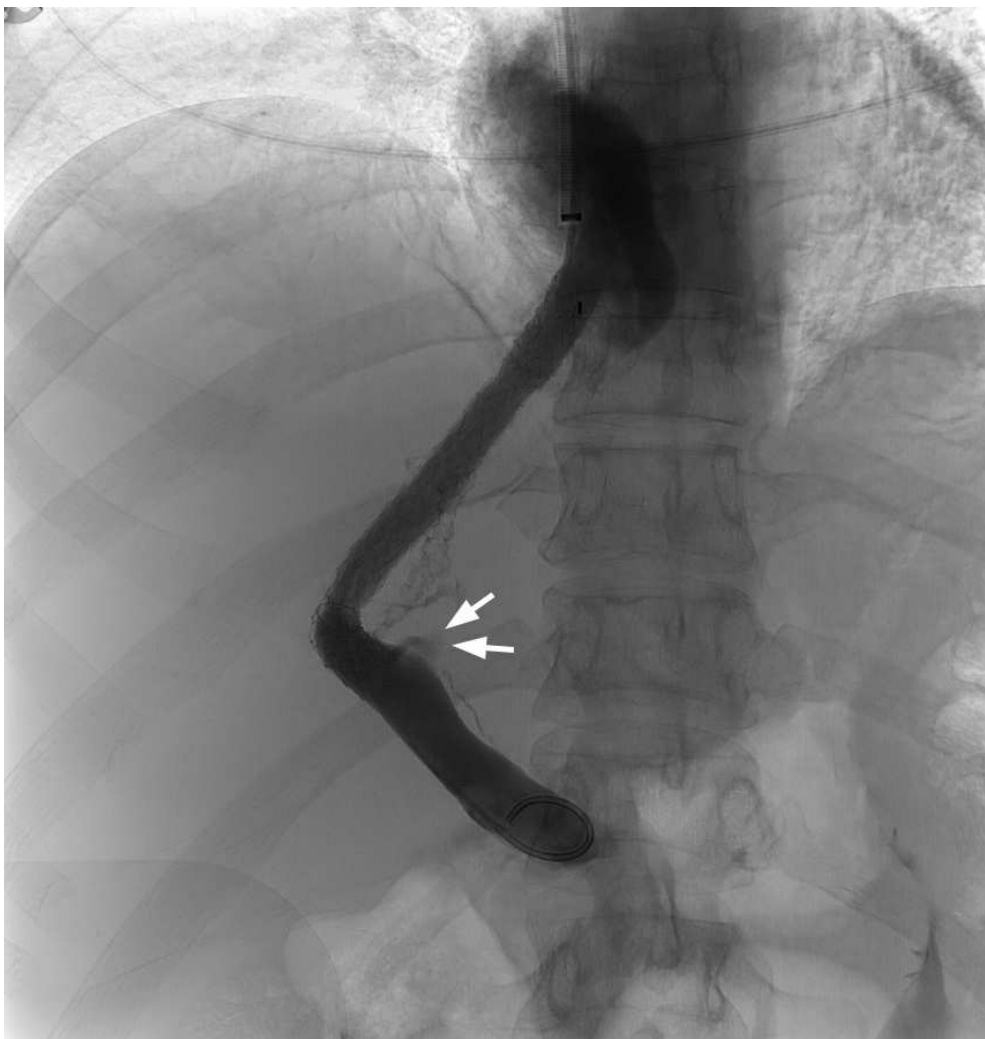
Obr. 18 a, b: Samoexpandibilní stentgraft Viatorr (W. L. Gore & Associates, Flagstaff, Arizona, USA). Je tvořen 2 cm dlouhou nekrytou částí a 4 – 8 cm dlouhou částí potaženou ePTFE (a). Celkový pohled na zavaděč stentgraftu (b).

Pokrytý segment stentgraftu je tvořen třemi vrstvami ePTFE: vnitřní vrstva je porézní a umožňuje snadnou endotelizaci lumen na jeho okraji, střední vrstva je nepropustná a zabraňuje tak pronikání žluče i penetraci buněk z okolního parenchymu jater a zevní vrstva je opět porézní a umožňuje prorůstání vazivové tkáně do stentgraftu [38, 39]. Možnou nevýhodou potaženého stentu je skutečnost, že po implantaci vede k uzavěru větví té jaterní žíly, do které je zaveden, a tím dochází k poruše žilního odtoku v příslušném segmentu jaterní tkáně. Tato situace se však ve většině případů klinicky neprojeví, nedojde-li současně k překrytí sousedních jaterních žil v místě jejich ústí do dolní duté žíly, což by vedlo k rozvoji iatrogenního Buddova-Chiariho syndromu [38].

Nejčastější komplikací spojenou se zaváděním stentu je jeho dislokace. Tato komplikace není závažná, dojde-li k dislokaci pouze v malém rozsahu v rámci TIPS, potenciálně letální situace však nastává v okamžiku, kdy stent unikne do pravé srdeční síně – v tomto případě je vždy nutno se pokusit o jeho endovaskulární odstranění [40]. Periprocedurální trombóza TIPS může nastat zejména u nemocných s trombofilním stavem nebo s preexistující trombózou portální žíly. Řešením je co nejrychlejší dokončení spojky, podání heparinu i. v. a mechanická fragmentace krevní sraženiny.

Závěrečným krokem při vytváření TIPS je opětovné zavedení katétru zkratem do portální žíly a provedení kontrolní portografie a měření tlaků. Portogram by měl zobrazit jakoukoli poruchu průchodnosti spojky, ať již z důvodu nástěnné trombózy nebo zalomení stentu. Známkou optimálního průtoku krve zkratem je obrácení směru toku ve větvích portální žíly směrem k TIPS (Obr. 19). Jsou-li patrný jakékoli abnormality v rozsahu vytvořené spojky, je indikována dodatečná dilatace balónkovým katétrem, případně zavedení dalšího stentu, či stentgraftu. Z hlediska měření tlaků krve po výkonu je zákrok považován za úspěšný, dojde-li k poklesu PSG alespoň o 50 % v porovnání s hodnotou před výkonem a výsledný PSG je nižší než 12 mm Hg. V opačném případě je opět nezbytná další dilatace zkratu [19].

Z dlouhodobých komplikací po vytvoření TIPS je nejběžnější rozvoj jaterní encefalopatie. V souboru všech nemocných léčených v našem centru byla prokázána v 31 % případů, pouze u 16 % pacientů však byla klinicky závažná, tj. vyžadující alespoň jednu hospitalizaci. Ve 3 % případů nestačil k jejímu zvládnutí konzervativní postup a muselo být přikročeno k redukci TIPS [16].



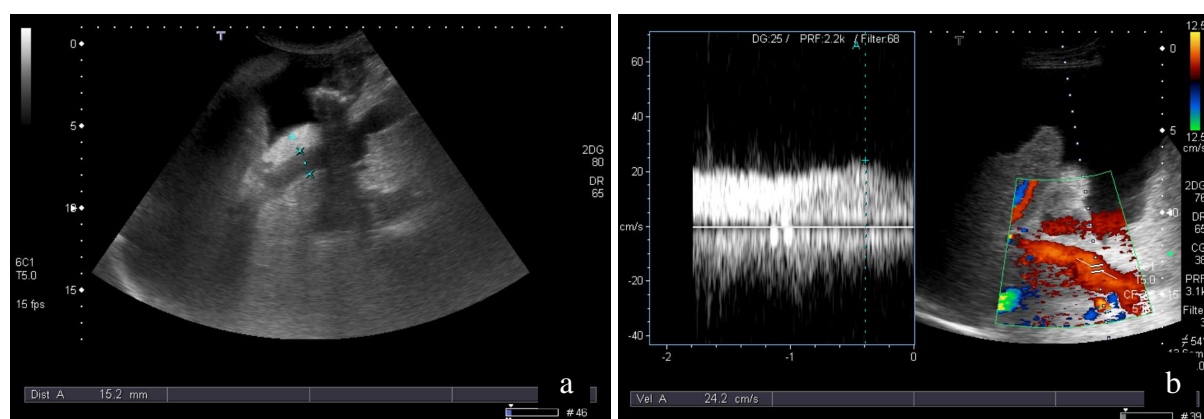
Obr. 19: Kontrolní portografie po vytvoření TIPS se zavedením stentgraftu. Je patrný totální zkrat s obrácením krevního toku v levé větvi portální žíly směrem ke spojkce (šípky).

1. 1. 10. Ultrasonografické hodnocení funkce TIPS

Vzhledem k poměrně častým dysfunkcím portosystémové spojky je nutno její průchodnost v pravidelných intervalech kontrolovat. Pacienti po jejím vytvoření docházejí na opakované klinické a laboratorní kontroly, jejichž součástí je i ultrasonografické zhodnocení funkce TIPS. Cílem těchto opatření je odhalit případnou poruchu průchodnosti včas, ještě než dojde ke vzniku hemodynamicky významné stenózy nebo dokonce k uzavěru zkratu se všemi možnými klinickými důsledky ve smyslu opětovného rozvoje příznaků portální hypertenze. Vyšetření TIPS pomocí DUS je neinvazivní, pacienta subjektivně ani objektivně nezatěžuje, je snadno opakovatelné, ekonomicky z možných alternativ nejméně náročné, a proto je optimální metodou k tomuto účelu [10, 41, 42].

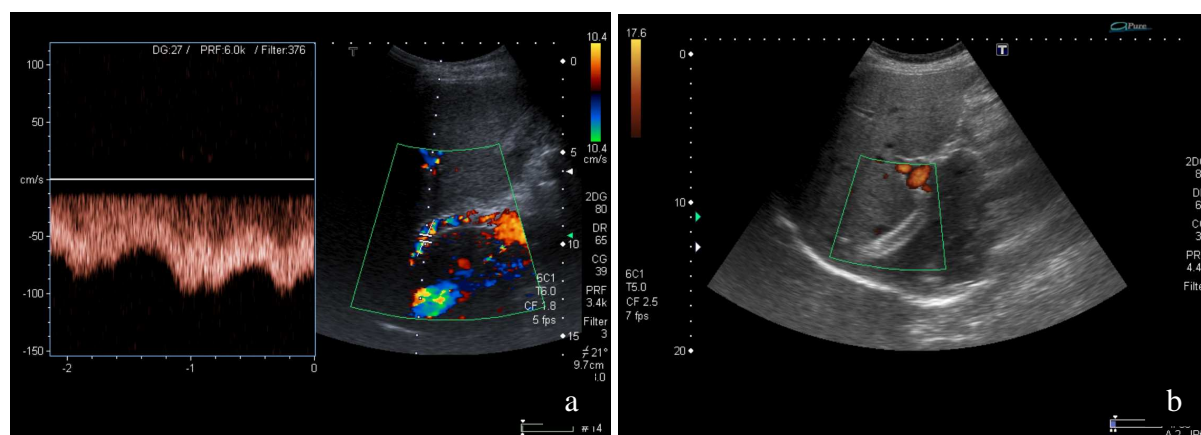
První ultrasonografickou kontrolu je vhodné provést do 48 hodin od vlastního výkonu. Cílem vyšetření je jednak vyloučit akutní trombotický uzávěr spojky a jednak posoudit hemodynamický efekt TIPS při porovnání s parametry naměřenými před jeho vytvořením. Jistá svízele nastává u osob se zavedeným stentgraftem, u kterých pravděpodobně z důvodu přetrvávání mikroskopických bublinek plynu v okolí potaženého stentu není zkrat v prvních dnech insonovatelný [38, 43]. Další kontrola bývá prováděna v rozmezí 7 – 10 dní od výkonu za pokračující hospitalizace nemocného a jejím cílem je opět odhalit zejména známky akutní trombózy TIPS. Navazující vyšetření po propuštění z nemocniční péče se uskutečňují spolu s kontrolami klinického stavu pacienta a jsou koordinována ošetřujícím hepatologem, ideální interval mezi návštěvami je 3 – 6 měsíců dle zvyku pracoviště [10, 41].

Jak již bylo naznačeno výše, je pro správné zhodnocení průchodnosti spojky žádoucí znát situaci v portálním řečišti u daného nemocného ještě před vytvořením TIPS. Údaje jako rychlost a směr toku krve v portální žíle, průměr portální žíly a jejích hlavních přítoků, velikost sleziny nebo přítomnost ascitu jsou důležitými hodnotami pro další prospektivní sledování nemocného (Obr. 20 a, b). Dochází-li při kontrolních vyšetřeních po TIPS k návratu hodnot těchto parametrů k původním patologickým mezím, lze předpokládat opětovný nárůst portální hypertenze. Stejně tak je významná i znalost situace v portálním řečišti bezprostředně po výkonu, kdy můžeme ultrasonografickým vyšetřením definovat referenční hodnoty a ty při dalších kontrolách porovnávat s aktuálním nálezem [10, 41].



Obr. 20 a, b: Ultrasonografické vyšetření nemocného před vytvořením TIPS. Dynamické dvourozměrné zobrazení ukazuje rozšíření kmene portální žíly na 15 mm (a). Triplexní dopplerovský záznam potom demonstruje normální směr a rychlost toku v portální žíle (b).

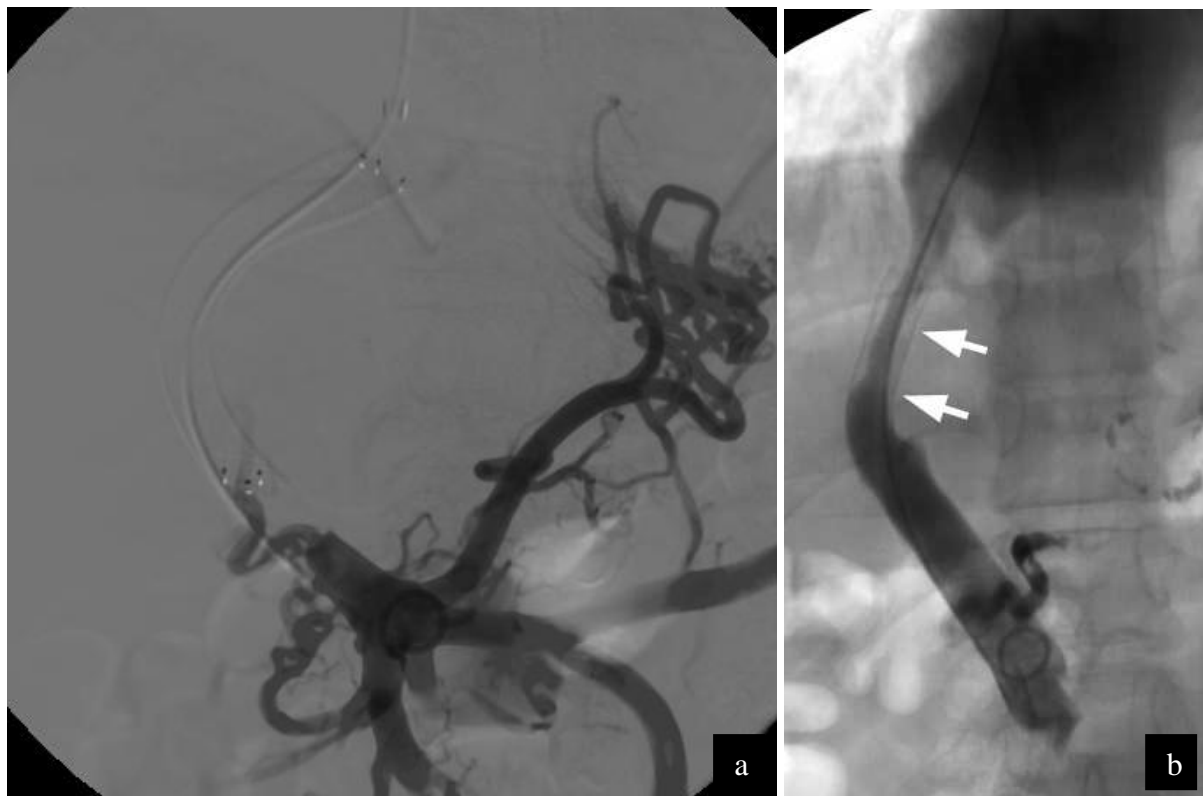
Po vytvoření TIPS dochází k výraznému nárůstu rychlosti toku krve v portální žíle. Je-li zkrat vytvořen cestou pravé větve portální žíly, známkou dobré funkce spojky je současné obrácení toku v levé větvi směrem k TIPS. Rychlostní spektrum toku krve ve volně průchodném zkratu je vysoce variabilní a pohybuje se v rozmezí 70 – 200 cm/s. Známkou hemodynamicky významné stenózy je, naměříme-li kdekoli v průběhu spojky rychlost vyšší než 250 cm/s. Vzhledem k tomu, že výtoková část TIPS nemusí být u některých osob z důvodu přestavbových změn jaterního parenchymu dostatečně přehledná, a právě v tomto úseku jsou stenózy velmi časté, je rovněž pokles průtokové rychlosti pod 50 cm/s v portální části zkratu diagnostický pro přítomnost významné stenózy dále po směru toku krve ve zkratu. Chybění jakýchkoli známek toku krve v TIPS svědčí pro jeho uzávěr (Obr. 21 a, b) [10, 41].



Obr. 21 a, b: DUS vyšetření pacienta po vytvoření TIPS. V prvním případě je patrný volně průchodný zkrat s pulzatilním krevním tokem o rychlosti do 100 cm/s (a). V druhém případě je absence toků v TIPS známkou jeho uzávěru (b).

1. 1. 11. Dysfunkce TIPS a reintervence

Porucha průchodnosti TIPS se vznikem stenózy významnější než 50 % je popisována u 25 – 50 % případů během 6 – 12 měsíců od vytvoření portosystémové spojky pomocí nepotahovaného stentu [44, 45]. Podle vyvolávající příčiny můžeme dysfunkce TIPS rozdělit na takové, které jsou podmíněné technicky, dále dysfunkce podmíněné průnikem žluči do lumen zkratu z poraněných žlučovodů a na ty, které jsou žlučí nepodmíněné [43]. Dle rychlosti rozvoje potom rozlišujeme dysfunkce vzniklé akutně a dysfunkce chronické (Obr. 22 a, b).



Obr. 22 a, b: Dysfunkce TIPS. V prvním případě portografie prokazuje uzávěr TIPS na podkladě trombózy (a). V druhém případě je příčinou dysfunkce zkratu intimální hyperplázie (šípky) ve výtokové části spojky (b).

Dysfunkce z důvodu technického selhání bývá nejčastěji zapříčiněna zkrácením nebo migrací zavedeného stentu, zalomením stentu při příliš periferně provedené punkci vrátnicové žíly nebo disekcí portální žíly při neopatrné manipulaci s vodičem, či cévkou [43].

Již vlastní kontakt protékající krve s poraněným jaterním parenchymem po vytvoření spojky (nebyl-li zaveden potažený stent) představuje riziko rozvoje akutní trombózy zkratu. Porušení žlučových cest během vytváření TIPS může navíc vést ke vzniku trvalejší komunikace (píštěle). Vzhledem k obsahu solí žlučových kyselin, cholesterolu, fosfolipidů a mucinu, které se dostávají do přímého kontaktu s protékající krví může rovněž dojít ke vzniku trombózy spojky, a to i opakovaně. V místě poranění žlučových cest se totiž rozvíjí zánětlivá reakce, která společně s inhibicí endotelizace a proliferace hladkých svalových buněk rovněž podmíněné působením žluči vede ke zpomalenému hojení zkratu [43]. Je-li současně přítomen hyperkoagulační (trombofilní) stav [46] nebo dochází ke zpomalení toku v TIPS například z důvodu úniku části portální krve cestou významných kolaterál, je riziko vzniku trombózy spojky velmi vysoké.

V delším časovém intervalu od vytvoření TIPS do lumen vlastního zkratu v jaterním parenchymu postupně migrují jednak hladké svalové buňky z tunica media stěny sousedních cév a jednak fibroblasty z okolní jaterní tkáně, které se mění na myofibroblasty a vedou ke vzniku pseudointimální hyperplázie parenchymové části spojky, která může vyvolat hemodynamicky významnou stenózu. Jedná se vlastně o urychlený proces hojení v reakci na poškození jater při vytváření TIPS [43].

Není-li výtokový trakt portosystémové spojky v jaterní žíle překryt stentem nebo lépe stentgraftem, dochází vlivem zvýšeného průtoku a turbulencí k dráždění endoteliální výstelky jaterní žíly (tzv. shear-stress), což má opět za následek zvýšenou proliferaci těchto buněk s intimální hyperplázií a vznikem stenózy [43].

Zavedením ePTFE potaženého stentu do TIPS vznikne bariéra, která oddělí protékající krev od obnaženého a tedy trombogenního jaterního parenchymu a zároveň zabrání pronikání žluči i buněk z jaterní tkáně do lumen zkratu. Tím dochází ke statisticky významnému zvýšení průchodnosti portosystémové spojky. Primární průchodnost TIPS po zavedení stentgraftu se pohybuje v rozmezí 79,9 – 100 % za 1 rok a 75,9 – 89 % za 2 roky od vytvoření zkratu [39, 47 – 55]. Sekundární průchodnost TIPS se stentgraftem je udávána 100 % za 1 rok i 2 roky od výkonu [39, 49, 51].

Je-li při pravidelné ultrasonografické kontrole vysloveno podezření, případně je přímo prokázána stenóza nebo uzávěr TIPS, je indikováno jejich angiografické ověření s navazující endovaskulární revizí zkratu, pokud se nález potvrdí. Obdobně se postupuje, jestliže se u nemocného znovu klinicky projeví příznaky portální hypertenze. Známkou hemodynamicky významné stenózy při portální venografii je průkaz zúžení lumen spojky o více než 50 % očekávaného průměru nebo její úplný uzávěr a vzestup PSG nad 12 mm Hg při měření tlaků. Vlastní endovaskulární reintervence poté spočívá v dilataci TIPS pomocí balónkového katétru, případně dle okolností v zavedení dalšího stentu, či stentgraftu a její technika je obdobná jako při vytváření nového TIPS [48, 51, 56].

1. 2. Buddův-Chiariho syndrom

1. 2. 1. Definice onemocnění

Buddův-Chiariho syndrom představuje nesourodou skupinu vzácných onemocnění, jejichž společným znakem je blokáda odtoku krve z jater na úrovni středních a velkých jaterních žil nebo dolní duté žíly vedoucí k městnání krve v jaterním parenchymu s následnou

nekrózou hepatocytů [57, 58, 59]. Byl poprvé popsán královéhradeckým rodákem, vídeňským lékařem Karlem Rokitanským (1804 – 1878), který se o něm zmiňuje v roce 1842. Londýnský lékař George Budd (1808 – 1882), po němž syndrom nese své jméno, jej uvádí až o několik let později, v roce 1845 [60]. Incidence onemocnění je udávána 1/100 000 obyvatel [61], přičemž jeho nejčastější příčinou v zemích západního světa je trombóza jaterních žil při současném preexistujícím trombofilním (hyperkoagulačním) stavu. V asijských zemích bývá jako příčina Buddova-Chiariho syndromu popisována tzv. membranózní obstrukce dolní duté žíly, která je však nejspíše rovněž důsledkem proběhlé předchozí trombózy [59, 62]. V neposlední řadě může být onemocnění způsobeno i kompresí odtokových žil při nádorovém postižení jater, ledvin, či nadledvin [62], může vzniknout z infekčních příčin (amébová, echinokoková infekce), jako důsledek úrazu nebo operace [63].

Jednotkou odlišnou od Buddova-Chiariho syndromu je tzv. venookluzivní choroba, která se může rozvinout jako komplikace u nemocných léčených pomocí vysokodávkové chemoterapie nebo pomocí autologní, či allogenní transplantace kostní dřeně. Toto onemocnění vede rovněž k postižení jaterních žil, ovšem již na úrovni mikrocirkulace, kdy dochází k uzávěru jaterních venul s následným vývojem nekróz v centrilobulárních oblastech jaterního parenchymu a se vznikem závažného jaterního selhání. Vzhledem k tomu, že současně s poruchou jaterních funkcí se obvykle rozvíjí i selhávání ledvin, srdce a dechových funkcí, zdá se, že onemocnění bude spíše podmíněno generalizovaným poškozením endoteliálních buněk v těchto orgánech. Prognóza venookluzivní choroby je spíše nepříznivá, letalita se pohybuje v rozmezí 3 – 67 % [57].

1. 2. 2. Trombofilní stavy

Hematologická porucha ve smyslu trombofilie jako příčina trombózy jaterních žil je však zdaleka nejčastější a bývá prokázána až u 75 % nemocných [59, 64]. Trombofilním stavem rozumíme situaci, kdy je rovnováha hemostatických mechanismů kvůli vrozeným nebo získaným faktorům vychýlena s tendencí k vyššímu srážení krve a postižení jedinci mají sklon ke vzniku trombembolické nemoci. Charakteristickými klinickými projevy hyperkoagulačního stavu jsou opakované žilní trombózy, výskyt tepenných trombóz před 35. rokem věku a žilních trombóz před 45. rokem věku, trombózy v nezvyklých lokalizacích (nitrolební žilní splavy, portální řečiště, jaterní žíly, dolní dutá žíla), opakovaně předčasně ukončená gravidita nebo opakované povrchové flebitidy [65].

Obecně může být příčinou trombofilního stavu postižení cévní stěny, porucha hemodynamiky, porucha destičkových funkcí a nebo narušení plazmatických hemostatických činitelů, tj. hyperkoagulační stav v užším slova smyslu [66]. Mezi vrozené trombofilní stavy řadíme Leidenskou mutaci faktoru V podmiňující rezistenci na aktivovaný protein C, mutaci faktoru II G20210A, dysfibrinogenémii, deficity proteinů C a S nebo deficienci antitrombinu III. Až polovina vrozených stavů může zůstat neobjasněna, jednotlivá onemocnění představují formy heterozygotní, homozygotní formy většinou nejsou slučitelné se životem. Mezi získané trombofilní stavy potom patří myeloproliferativní onemocnění (polycytemia vera, esenciální trombocytémie, primární myelofibróza), antifosfolipidový syndrom nebo paroxysmální noční hemoglobinurie. Užívání hormonální terapie (perorální kontraceptiva, substituční léčba) nebo těhotenství také vedou k získanému trombofilnímu stavu [64, 65, 66].

Diagnostika hyperkoagulačních stavů je založena na genetickém a molekulárně biologickém vyšetření u rizikových skupin nemocných, léčba spočívá v prevenci tepenných a žilních trombóz. U lehčích forem jsou podávána antikoagulantia jen za rizikových situací (operace, těhotenství, porod), u těžších forem je antikoagulační prevence trvalá [65, 66].

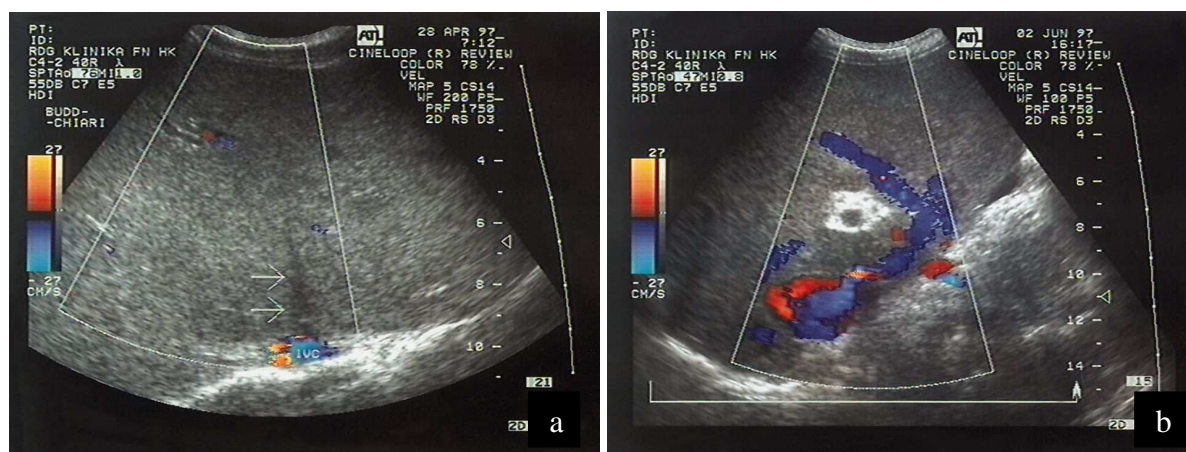
1. 2. 3. Patogeneze a klinické projevy Buddova-Chiariho syndromu

Uzávěr výtokového traktu z jater vede k rozvoji postsinusoidální portální hypertenze, dochází k ischémii jaterních buněk zejména v centrilobulárních oblastech s následným rozvojem kongestivní nekrózy jaterního parenchymu a jaternímu selhání. Pokud nemocný tuto fázi přežije, navazující reparační procesy vedou k fibróze a nodulární regeneraci postižených okrsků a rozvíjí se jaterní cirhóza [59, 62, 64]. V závislosti na rozsahu onemocnění, rychlosti jeho rozvoje a progresi další žilní okluze rozlišujeme fulminantní, akutní, subakutní, chronickou a asymptomatickou formu Buddova-Chiariho syndromu. Vzácná fulminantní forma se obvykle projevuje rozvojem těžkého jaterního selhání s ikterem a známkami jaterní encefalopatie do 2 – 4 týdnů od počátku onemocnění, u akutní formy ve stejném časovém horizontu dominuje charakteristická triáda příznaků: bolest břicha, hepatomegalie ascites. Subakutní forma se vyvíjí v intervalu 1 – 6 měsíců od počátku onemocnění, klinický obraz je nespecifický, s příznaky obdobnými jako u akutní formy. Forma chronická je charakterizována příznaky trvajících déle než 6 měsíců, kdy u nemocného již dochází k cirhotické přestavbě jaterního parenchymu a v klinickém obraze dominují známky portální hypertenze [67, 68, 69, 70]. Z dalších příznaků mohou být zvláště u těžších forem onemocnění přítomny známky selhávání ledvin, hemodynamicky významná stenóza dolní

duté žíly při zvětšení lobus caudatus se projeví otoky dolních končetin. Krvácení z jícnových nebo žaludečních varixů jako projev portální hypertenze je u osob s trombózou jaterních žil spíše vzácnější a je popisováno v 5 – 15 % případů [67]. Asymptomatická forma je obvykle náhodným nálezem u pacientů s trombózou pouze jednoho z trojice hlavních kmenů jaterních žil a nebo u nemocných, u nichž došlo k rozvoji významných intrahepatálních a portosystémových kolaterál. Tato bezpříznaková forma může být přítomna až u 25 % osob s trombózou jaterních žil [71]. Masivní trombóza jaterních žil bývá nejčastěji prokázána u mladých žen, a to ve své subakutní formě [58].

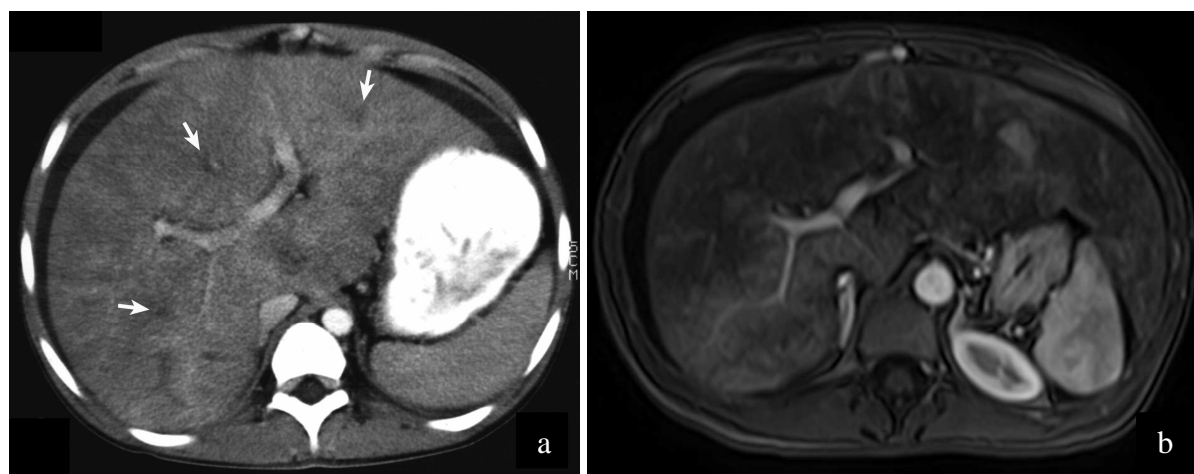
1. 2. 4. Diagnostika Buddova-Chiariho syndromu

Diagnostika Buddova-Chiariho syndromu by měla být provedena co nejdříve a je založena zejména na využití zobrazovacích metod. Vyšetření bioptického vzorku jaterní tkáně je doporučováno v nejasných případech [72]. Ultrasonografie břicha je obvykle metodou první volby, charakteristickým nálezem jsou vedle běžných známek portální hypertenze (hepatosplenomegalie, ascites, portosystémové kolaterály) zejména absence toku v jaterních žilách, přítomnost hypoechogenního trombu v jejich lumen, průkaz existence nitrojaterních žilních kolaterál a zvětšení lobus caudatus, který má na rozdíl od zbylé části jaterního parenchymu samostatnou drenáž do dolní duté žíly (Obr. 23 a, b).

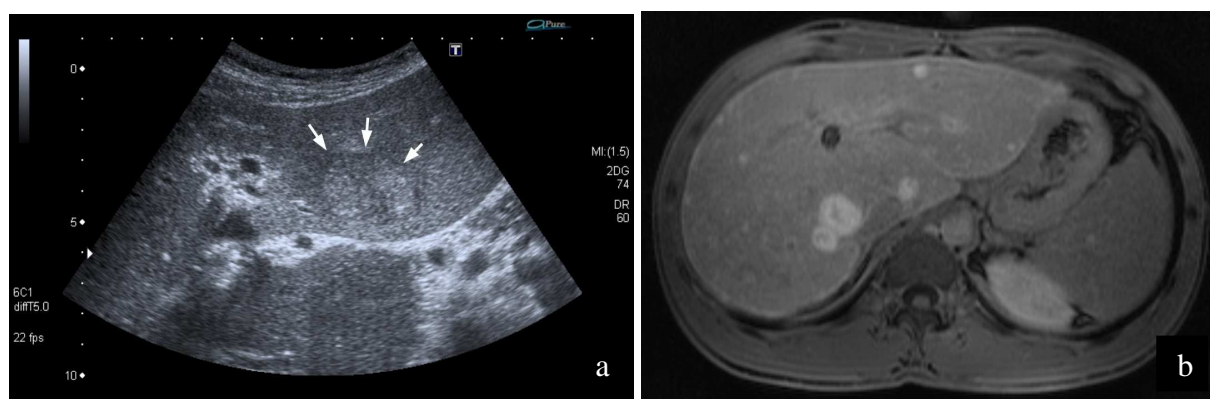


Obr. 23 a, b: Vyšetření břicha u nemocného s Buddovým-Chiariho syndromem pomocí DUS. Zobrazená jaterní žíla v místě vústění do dolní duté žíly je hypoechogenní (šipky), bez prokazatelných toků (a). V jaterním parenchymu jsou patrné vícečetné atypické žilní kolaterály (b).

CT a MR vyšetření s intravenózním podáním kontrastní látky prokáží nehomogenní sycení jaterního parenchymu se střídajícími se perfundovanými a ischemickými okrsky, homogenní sycení zvětšeného lobus caudatus a potvrdí uzávěr jaterních žil (Obr. 24 a, b). Vyšetření nemocných s chronickou formou onemocnění potom prokazuje cirhotickou přestavbu jaterního parenchymu s tvorbou hyperplastických uzlů, jejichž odlišení od případného hepatocelulárního karcinomu může být velmi obtížné. V tomto ohledu může pomoci MR vyšetření s použitím hepatospecifické kontrastní látky (Obr. 25 a, b) [62, 72].



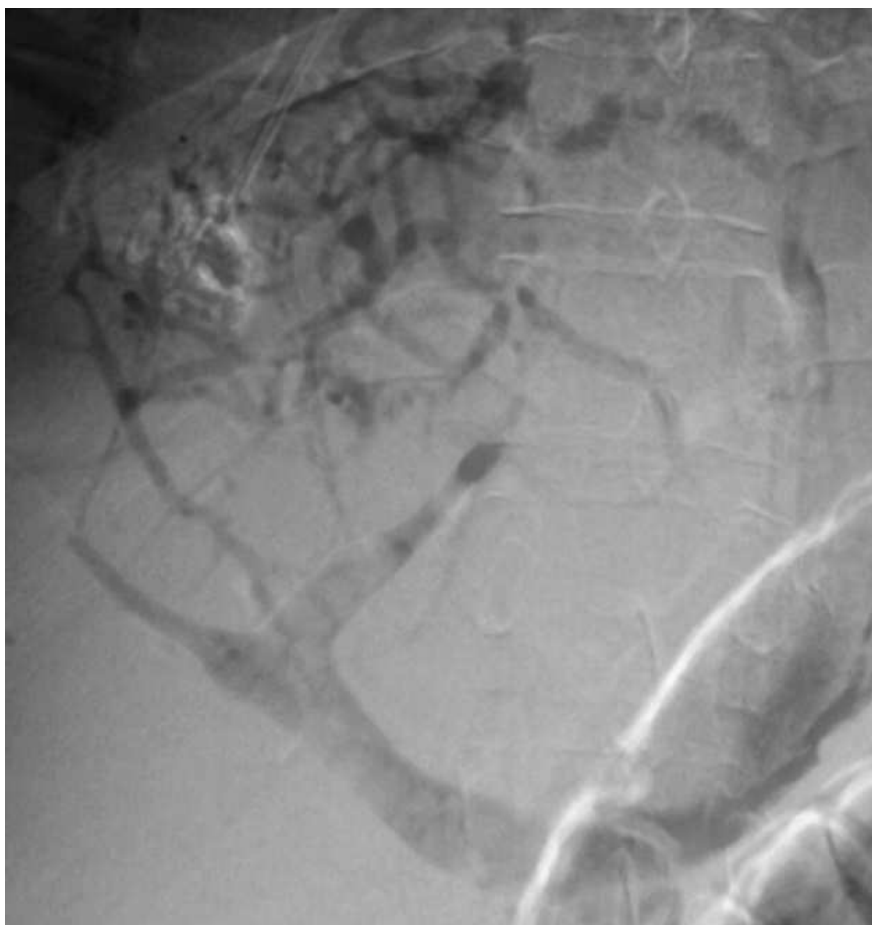
Obr 24 a, b: CT (a) a MR (b) vyšetření břicha s intravenózním podáním kontrastní látky u pacientů s trombózou jaterních žil. Je patrna hepatomegalie, hypertrofie lobus caudatus, nehomogenní sycení jaterního parenchymu a uzávěr všech tří kmenů jaterních žil (šipky).



Obr. 25 a, b: Ultrasonografické (a) a MR vyšetření jater 20 minut po intravenózním podání kontrastní látky (b) u nemocné s Buddovým-Chiariho syndromem léčené pomocí TIPS. Dvourozměrný dynamický ultrasonografický záznam demonstruje mírně hyperechogenní

ložisko v levém jaterním laloku (šipky), MR vyšetření potom výrazné kontrastní sycení četných kulovitých ložisek, která odpovídají hyperplastickým uzlům vznikajícím v důsledku přestavbových změn jaterní tkáně.

Jaterní venografie, využitelná při nejistotě po vyšetření výše uvedenými metodami, prokáže uzávěr jaterních žil, existenci nitrojaterních a subkapsulárních kolaterál (které vytvářejí charakteristický obraz tzv. pavoučí sítě) a může být využita i pro měření PSG před případnou intervenční léčbou (není-li uzávěr všech 3 hlavních žilních kmenů) (Obr. 26) [72]. Jistým svízelem při diagnostice trombózy jaterních žil může být její poměrně vzácný výskyt a nespecifické příznaky, což může vést ke stanovení mylné diagnózy (přehlédnutí uzávěru jaterních žil při DUS) s následným zpožděním adekvátní léčby a negativními důsledky pro pacienta – nemocní jsou obvykle vedeni pod diagnózou hepatopatie nejasné etiologie [64].



Obr. 26: CO₂ portografie před vytvořením TIPS u nemocné s trombózou jaterních žil. Je patrna náplň kmene portální žíly a četné nitrojaterní a subkapsulární žilní kolaterály vytvářející charakteristický obraz „pavoučí sítě“.

1. 2. 5. Možnosti léčby nemocných s trombózou jaterních žil

Léčba nemocných s trombózou jaterních žil může být medikamentózní, endovaskulární, či chirurgická [68]. Medikamentózní léčba je vedle léčby základního hematologického onemocnění založena na podávání antikoagulancií, diuretik a systémové trombolytické léčby s cílem dosáhnout spontánní rekanalizace jaterních žil a ústupu ascitu.

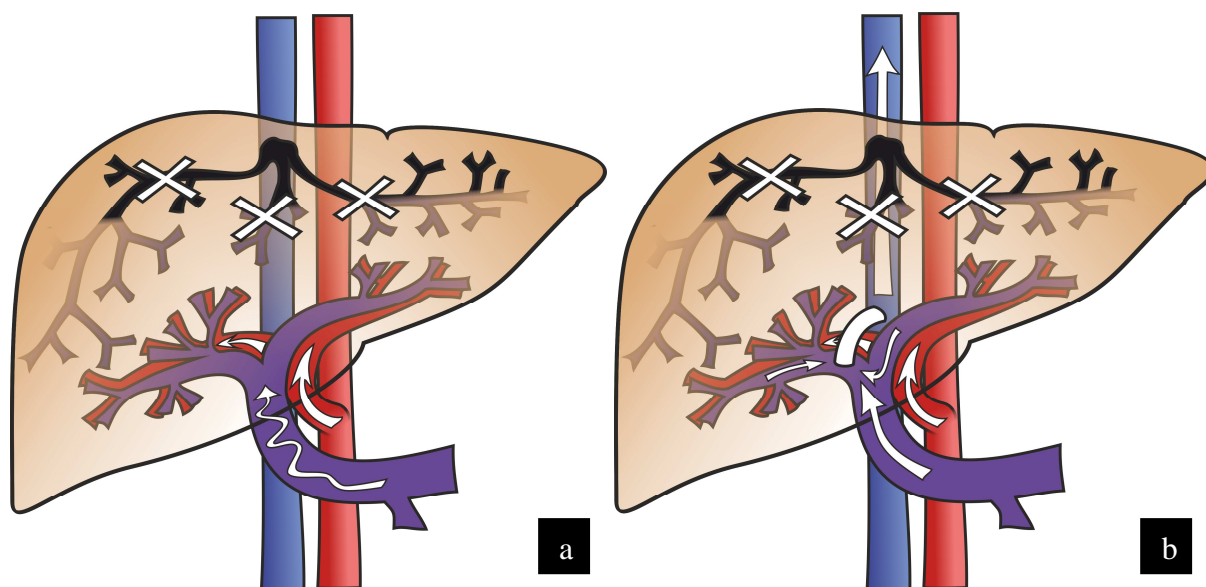
Perkutánní intervenční léčba je indikována při neúspěchu farmakoterapie [58] a zahrnuje lokální trombolýzu, která je však účinná jen v raných stádiích časně diagnostikovaného onemocnění [70], perkutánní transluminální angioplastiku (PTA) stenóz a krátkých uzávěrů jaterních žil a vytvoření TIPS.

Z chirurgických metod v úvahu připadá vytvoření portosystémového zkratu (portokavální, mezokavální, mezoatriální) a transplantace jater, která je metodou volby u závažných forem onemocnění, avšak s vysokou perioperační morbiditou a letalitou [59, 64]. S rozvojem techniky a dostupného instrumentária právě TIPS jako minimálně invazivní metoda v posledních 10 letech posílila své postavení v léčebném algoritmu [73], kdy se z metody sloužící původně pouze k překlenutí období před transplantací jater [74, 75] stal léčebný postup první volby umožňující se náročné transplantaci v budoucnu dokonce zcela vyhnout [58, 76, 77].

Po vytvoření TIPS dochází ke snížení tlaku v portálním řečišti a zvýšení přítoku arteriální krve cestou jaterní tepny, což vede ke zlepšení lokálních cirkulačních poměrů v játrech [70], a to má za následek opětovný vzestup jaterních funkcí a vymizení ascitu (Obr. 27 a, b). Obecnou limitací léčby pomocí TIPS však je nízká dlouhodobá průchodnost zkratu. Ta může být zhoršena akutně na podkladě trombózy spojky v důsledku poranění jaterního parenchymu a inhibicí endotelizace zkratu při přetrvávající komunikaci parenchymového traktu se žlučovými cestami spolu s trombogenním působením žluči, a nebo může být průchodnost zhoršena chronicky z důvodu pseudointimální a intimální hyperplázie v parenchymovém, respektive výtokovém traktu TIPS [43, 51]. U pacientů s trombózou jaterních žil je situace ještě nepříznivější vzhledem k preexistujícímu trombofilnímu stavu, který dlouhodobou průchodnost spojky výrazně zhoršuje [78].

Možností, jak kauzálně ovlivnit nepříznivé faktory negativně působící na dlouhodobou průchodnost TIPS u nemocných s trombózou jaterních žil při prokoagulační poruše, se zdá být použití pro TIPS dedikovaných potažených stentů namísto zavádění stentů nekrytých [48, 58, 69, 79, 80]. Zavedením stentgraftu do kanálu TIPS totiž dochází k vytvoření bariéry mezi protékající krví a obnaženým jaterním parenchymem, a tedy i ke snížení rizika rozvoje akutní

trombózy spojky. Zároveň je separací krevního toku rovněž zabráněno migraci myofibroblastů z okolní jaterní tkáně, tj. snižuje se riziko rozvoje pseudointimální hyperplázie a pokrytím výtokového traktu TIPS v jaterní žíle se snižuje i pravděpodobnost vzniku stenózy v této oblasti podmíněné hyperplázií intimální [43, 69].



Obr. 27 a, b: Schéma cirkulačních poměrů v játrech u nemocných s trombózou jaterních žil. Blokáda odtoku krve z jater vede k rozvoji městnání v jaterním parenchymu, tok ve vrátnicové žíle je výrazně zpomalený (a). Po vytvoření TIPS je zajištěn odtok krve z jater a dochází ke zlepšení lokálních cirkulačních poměrů (b).

2. CÍLE DISERTAČNÍ PRÁCE

Práce se zabývá skupinou nemocných s hyperkoagulačním stavem, u kterých byla prokázána trombóza jaterních žil a kteří byli léčeni pomocí TIPS pro postsinusoidální portální hypertenzi. Tito pacienti se od osob indikovaných k TIPS z důvodu etylické jaterní cirhózy nebo cirhózy po proběhlé hepatitidě (což je nejběžnější spektrum touto metodou léčených nemocných) liší v několika zásadních parametrech: je přítomen trombofilní stav, nejsou průchodné jaterní žíly, dolní dutá žíla je zúžena nebo uzavřena, játra jsou zvětšena a portální žíla je úzká, se zpomaleným tokem. Vytvoření TIPS je proto u těchto pacientů technicky mnohem náročnější a navíc je z důvodu hyperkoagulace vyšší riziko vzniku akutní trombózy spojky.

Cíle práce jsou následující:

1. Zhodnotit technickou, hemodynamickou a klinickou úspěšnost TIPS u osob s trombózou jaterních žil.
2. Posoudit četnost komplikací u této technicky náročné metody léčby.
3. Stanovit dlouhodobé přežívání pacientů po TIPS a posoudit, zda se u nemocných s implantovaným potaženým stentem přežívání zlepšuje.
4. Zjistit dlouhodobou průchodnost TIPS se zhodnocením, zda je při zavedení potaženého stentu a současné antikoagulační léčbě nižší riziko dysfunkce spojky.

3. SOUBOR NEMOCNÝCH, METODA A STATISTICKÁ ANALÝZA

3. 1. Charakteristika souboru nemocných

V období mezi zářím 1992 a lednem 2011 byl na našem oddělení vytvořen TIPS celkem u 891 nemocných. Z toho u 38 pacientů (4,3 %) byl výkon proveden pro trombózu jaterních žil, která nebyla kontrolovatelná medikamentózní léčbou. Tento soubor 38 nemocných byl rozdělen na 2 skupiny – první, historicky starší (17 nemocných), u které byl vlastní zkrat vytvořen pomocí nepotahovaného stentu, případně kombinací nepotahovaného a potahovaného stentu a druhou (21 nemocných), u které byla spojka v jaterním parenchymu vytvořena pouze s pomocí pro TIPS určeného (dedikovaného) potaženého stentu. Pacienti byli hodnoceni retrospektivně, vstupním kritériem pro zařazení do studie byl radiologický průkaz trombózy jaterních žil (pomocí DUS/CT/MR nebo jaterní venografie) [62]. Začátkem sledování byl stanoven den vytvoření TIPS, sledování bylo ukončeno datem uzávěru studie (31. ledna 2011), poslední známou kontrolou nemocného, dnem transplantace jater nebo vytvoření chirurgické portokavální spojky, či dnem smrti pacienta [58, 61, 78, 79].

Léčeno bylo celkem 9 mužů (23,7 %) a 29 žen (76,3 %) s věkovým rozmezím 13 – 76 let (medián 33 let), v 6 případech (15,8 %) se jednalo o děti (věk 13 – 18 let). Z predisponujících trombofilních stavů byla etiologicky nejčastěji prokázána polycytemia vera (15 nemocných), dále deficit proteinu C (3 nemocní), antifosfolipidový syndrom (3 nemocní), Leidenská mutace faktoru V (2 nemocní), paroxysmální noční hemoglobinurie (2 nemocní) a poté vždy po 1 případě následující choroby: primární trombocytémie, mutace faktoru II G20210A a deficit antitrombinu III. U 2 pacientů byly prokázány 2 prokoagulační stavy současně, u 6 osob se nepodařilo trombofilní stav prokázat a 2 ženy v období vzniku příznaků užívaly perorální antikoncepci. Klinická forma Buddova-Chiariho syndromu byla v 6 případech akutní (z toho u 1 nemocné akutní fulminantní), v 18 případech subakutní a ve 14 případech chronická (definice jednotlivých forem onemocnění je zmíněna v úvodní části práce v kapitole 1. 2. 3. Patogeneze a klinické projevy Buddova-Chiariho syndromu). Indikací k výkonu byl u 31 nemocných ascites, u 5 pacientů jaterní selhání a u 2 krvácení do zažívacího traktu. Současně bylo ve 4 případech pozorováno selhání ledvinových funkcí. Hlavní charakteristiky souboru včetně základních laboratorních parametrů před výkonem jsou shrnuty v Tab. 3. V žádném z hodnocených kritérií jsme neprokázali statisticky významný rozdíl mezi skupinou pacientů se zavedeným nepotaženým stentem a stentgraftovou skupinou.

	Celý soubor (n = 38)	Skupina stent (n = 17)	Skupina stentgraft (n = 21)	Hladina významnosti
Věk (roky): medián (rozmezí)	33 (13 - 76)	28 (14 - 52)	33 (13 - 76)	p = 0,255
Pohlaví: n (%)				p = 0,249
Muž	9 (23,7)	6 (35,3)	3 (14,3)	
Žena	29 (76,3)	11 (64,7)	18 (85,7)	
Etiologie: n (%)				p = 0,427
Polycytemia vera	15 (39,4)	8 (47)	7 (33,3)	
Primární trombocytémie	1 (2,6)	0 (0)	1 (4,8)	
Antifosfolipidový syndrom	3 (7,9)	2 (11,8)	1 (4,8)	
Leidenská mutace F V	2 (5,3)	0 (0)	2 (9,5)	
Mutace F II G20210A	1 (2,6)	0 (0)	1 (4,8)	
Deficit proteinu C	3 (7,9)	1 (5,9)	2 (9,5)	
Deficit antitrombinu III	1 (2,6)	1 (5,9)	0 (0)	
Paroxysmální noční hemoglobinurie	2 (5,3)	1 (5,9)	1 (4,8)	
Perorální antikoncepce	2 (5,3)	0 (0)	2 (9,5)	
Kombinace prokoagulačních poruch	2 (5,3)	2 (11,8)	0 (0)	
Neznámá příčina	6 (15,8)	2 (11,8)	4 (19)	
Forma onemocnění: n (%)				p = 0,346
Akutní	6 (15,8)	4 (23,5)	2 (9,5)	
Subakutní	18 (47,4)	6 (35,3)	12 (57,1)	
Chronická	14 (36,8)	7 (41,2)	7 (33,4)	
Indikace k výkonu: n (%)				p = 0,371
Jaterní selhání	5 (13,2)	2 (11,8)	3 (14,3)	
Ascites	31 (81,6)	13 (76,4)	18 (85,7)	
Krvácení	2 (5,3)	2 (11,8)	0 (0)	
Laboratorní parametry: medián (rozmezí)				
Bilirubin (μmol/l)	32,5 (8 - 165)	39 (12 - 97)	27 (8 - 165)	p = 0,766
Albumin (g/l)	32,3 (14,2 - 44,7)	30 (14,2 - 43,5)	33,4 (20,1 - 44,7)	p = 0,348
ALT (μkat/l)	0,76 (0,24 - 29,3)	1,33 (0,34 - 24,3)	0,59 (0,24 - 29,3)	p = 0,501
AST (μkat/l)	1 (0,41 - 31,6)	1,06 (0,52 - 31,6)	0,9 (0,41 - 17)	p = 0,208
Kreatinin (μmol/l)	73 (49 - 447)	68 (50 - 447)	73 (49 - 445)	p = 0,71
INR	1,6 (1,16 - 6,25)	1,62 (1,16 - 4,16)	1,6 (1,25 - 6,25)	p = 0,649
Child-Pugh skóre: medián (rozmezí)	9 (6 - 14)	9 (7 - 14)	9 (6 - 13)	p = 0,707

Tabulka 3: Charakteristika souboru nemocných před vytvořením TIPS.

3. 2. Technika výkonu

Všechny zákroky byly uskutečněny se souhlasem nemocného (v případě dětí se souhlasem jejich zákonného zástupce) po vysvětlení povahy onemocnění a předpokládaného efektu vytvořeného zkratu včetně možných komplikací a léčebných alternativ.

Přístup do cévního řečiště při vlastním TIPS byl zajištěn převážně cestou pravé vnitřní jugulární žíly vpichem pod ultrasonografickou kontrolou v místním znecitlivění pomocí trimecainu (Mesocain, Zentiva, Praha, Česká republika), pouze u 2 nemocných byla punktována vnitřní jugulární žíla vlevo pro její pravostranný uzávěr. Celý výkon byl prováděn zkušeným operátorem v analgosedaci podáním kombinace fentanyl (Fentanyl Torrex, Torrex

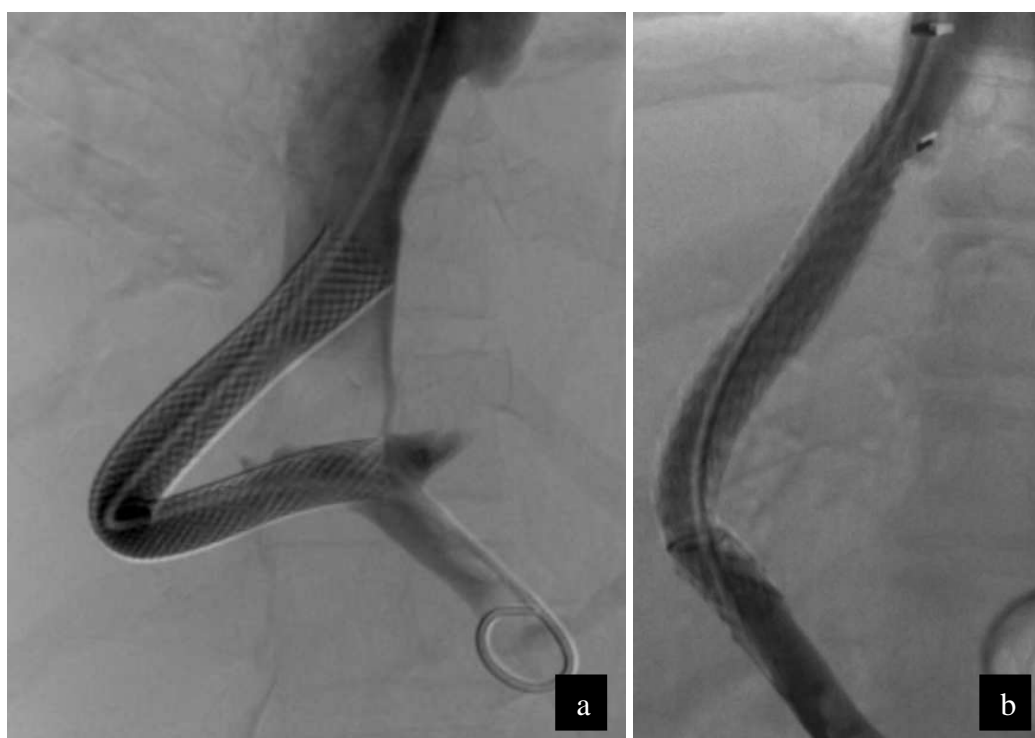
Chiesi Pharma, Vídeň, Rakousko) a midazolam (Dormicum, B. Braun, Melsungen, Německo) za kontinuální neinvazivní monitorace EKG, saturace O₂, krevního tlaku a tepové frekvence [16], u 3 dětí byl zákrok proveden v celkové anestezii. Pro přístup do portální žíly jsme po změření PSG a zobrazení portálního řečiště metodou CO₂ portografie katétrem zaklíněným v jaterní žíle využívali pro TIPS dedikované instrumentárium, nejčastěji Rosch-Uchida systém RUPS-100 nebo TIPSI-100 (Cook Medical Incorporated, Bloomington, Indiana, USA). V případě, že nebylo možné nasondovat výtokový trakt alespoň jedné z jaterních žil pro jejich uzávěr, byla punkce vrátnicové žíly provedena přímým vpichem z dolní duté žíly v úrovni předpokládaného vústění jaterních žil (Obr. 28 a, b) [81] a portální žíla byla po zavedení jehly zobrazena vstříkem CO₂ do jaterního parenchymu.



Obr. 28 a, b: Punkce vrátnicové žíly přímým vpichem z dolní duté žíly u 19leté dívky s trombózou jaterních žil. Vstřík kontrastní látky do sheathu v dolní duté žíle prokazuje významné zúžení její intrahepatální části (a). Po přímém vpichu z dolní duté žíly do jaterního parenchymu (b) se po kontrolní aplikaci kontrastní látky sytí nitrojaterní kolaterály, portální žíla při tomto pokusu nebyla dosažena.

Kanál vlastního zkratu byl po průniku do portální žíly předdilatován dle anatomických okolností balónkovými katétry průměru 4 – 10 mm a následně vyztužen buď nepotaženým stentem, kombinací nepotaženého a potaženého stentu a nebo pouze stentem potaženým.

Z nekrytých stentů o průměru 10 – 12 mm, běžně zaváděných do roku 2001, jsme ve sledovaném souboru použili následující: Wallstent (Boston Scientific, Natick, Massachusetts, USA), Z stent (Ella, Hradec Králové, Česká republika), Palmaz stent (Cordis Corporation, Bridgewater, New Jersey, USA) a Memotherm stent (Bard Medical Division, Covington, Georgia, USA). Ze skupiny stentgraftů jsme několikrát implantovali pro TIPS nededikované potažené stenty Jomed (Abbott Laboratories, Abbott Park, Illinois, USA) nebo Advanta V12 (Atrium Medical, Hudson, New Hampshire, USA) o průměrech 10 – 12 mm a od konce roku 2001 potom pro TIPS dedikovaný, ePTFE potažený stentgraft Viatorr (W. L. Gore & Associates, Flagstaff, Arizona, USA) s průměrem 10 mm. Délka zavedených stentů nebo stentgraftů byla volena tak, abychom dosáhli pokrytí od bifurkace portální žíly do úrovně vyústění jaterních žil do dolní duté žíly s tím, že v případě potaženého stentu byl začátek kryté části umístěn co nejpřesněji do přechodu mezi vrátnicovou žilou a parenchymovým traktem vlastní portosystémové spojky (Obr. 29 a, b). Přehled počtu, typu a kombinace zavedených stentů u jednotlivých nemocných v souboru zobrazuje Tab. 4.



Obr. 29 a, b: Kontrolní portografie po vytvoření TIPS. U 38leté nemocné s trombózou jaterních žil byl po přímém vpichu z dolní duté žíly zkrat vytvořen pomocí nepotaženého Wallstentu (a). 19letá pacientka byla rovněž po přístupu z dolní duté žíly léčena zavedením potaženého stentu Viatorr (b).

Současně se získáním přístupu do portálního řečiště byl po angiografickém vyloučení případné extravazace kontrastní látky podán bolus 3000 – 10000 jednotek heparinu (Heparin Léčiva, Zentiva, Praha, Česká republika) jako prevence rozvoje akutní trombózy zkratu a v antikoagulační léčbě heparinem bylo po výkonu pokračováno s postupným přechodem na dlouhodobou perorální léčbu kumarinovými preparáty s cílem udržení hladiny International Normalized Ratio (INR) na hodnotách 2 – 3 [62, 69, 82]. Zároveň jsme nemocnému podali profylakticky 1,2 g amoxiklavu (Augmentin, SmithKline Beecham Pharmaceuticals, Worthing, Velká Británie), abychom předešli případné bakteriální infekci a antibiotická léčba poté pokračovala následujících 7 dní po zákroku. U osob s anamnézou krvácení do gastrointestinálního traktu byla během výkonu provedena embolizace portosystémových kolaterál směsí n-butyl-2-kyanoakrylátu (Histoacryl, B. Braun, Melsungen, Německo) a olejové kontrastní látky (Lipiodol Ultra-fluide, Guerbet, Roissy, Francie). Pokud byla současně zjištěna významná stenóza intrahepatální části dolní duté žíly s tlakovým gradientem větším než 20 mm Hg, a nemocný měl vyjádřeny klinické příznaky odpovídající jejímu zúžení, byla zároveň s TIPS provedena perkutánní transluminální angioplastika (PTA) s případným zavedením stentu do úrovně stenózy. Všechny výkony byly prováděny s použitím vodné jódové kontrastní látky, výjimkou byla nemocná s trombózou jaterních žil při paroxysmální noční hemoglobinurii s akutním renálním selháním, u níž byl celý výkon proveden s použitím CO₂.

3. 3. Sledování nemocných po TIPS

Po výkonu a následném propuštění z nemocničního zařízení byli nemocní v pravidelných intervalech klinicky a laboratorně sledováni, současně bylo prováděno ultrasonografické ověření průchodnosti TIPS. Součástí vyšetřovacího algoritmu bylo i hematologické vyšetření k odhalení předpokládaného trombofilního stavu [67, 80]. První ambulantní klinické vyšetření bylo provedeno 1 měsíc po zákroku, následující kontroly se uskutečňovaly po 3 měsících a od druhého roku sledování každých dalších 6 měsíců, byl-li pacient asymptomatický [58]. Ultrasonograficky byla průchodnost spojky ověřována ve stejných časových intervalech, pouze první a druhá kontrola byla prováděna do 48 hodin a 7 - 10 dnů od vytvoření TIPS, ještě za hospitalizace pacienta [10, 41]. Klinickým kritériem dysfunkce zkratu bylo znovuobjevení se příznaků portální hypertenze (ascites, hydrothorax, nová epizoda krvácení do zažívacího traktu) [58, 69, 83], známkou dysfunkce při dopplerovském ultrasonografickém vyšetření TIPS potom pokles rychlosti toku v portální žíle

na méně než 2/3 původní hodnoty (po vytvoření zkratu), případně úplné obrácení směru toku při uzavěru spojky, pokles rychlosti toku v portální části spojky pod 50 cm/s nebo naopak vzestup rychlosti na 250 cm/s a více kdekoliv v průběhu TIPS [10, 42].

3. 4. Porucha průchodnosti TIPS a reintervence

Bylo-li z klinického nebo ultrasonografického vyšetření vysloveno podezření na dysfunkci zkratu, provedli jsme portální venografii se změřením PSG, přičemž při nálezů stenózy více než 50 % očekávaného průměru zkratu, úplného uzavěru spojky nebo vzestupu PSG nad 12 mm Hg ihned následovala endovaskulární reintervence směřující k obnově průchodnosti TIPS pomocí perkutánní transluminální angioplastiky (PTA) s případným zavedením dalšího nepotaženého stentu, či stentgraftu (Obr. 30 a, b) [48, 51, 58, 69, 84].



Obr. 30 a, b: Dysfunkce TIPS a endovaskulární reintervence. Uzávěr TIPS u 42leté ženy s četnými kolaterálami do povodí dolní duté žíly (a). Po PTA, aspiraci krevní sraženiny a zavedení stentu do vtokové části je zkrat volně průchodný, kolaterály se neplní (b).

3. 5. Definice pojmů

Technický úspěch výkonu byl podmíněn úspěšným vytvořením TIPS, hemodynamický úspěch potom poklesem PSG na 12 mm Hg a méně. Klinickým úspěchem

byla zástava variceálního krvácení, ústup ascitu a zlepšení jaterních funkcí [38, 59, 61, 85]. Primární průchodnost byla definována jako interval od vytvoření TIPS do okamžiku jakékoli intervence směřující ke zlepšení průchodnosti zkratu při jeho stenóze nebo uzávěru, či do okamžiku ukončení sledování nemocného. Primární asistovaná průchodnost byla stanovena jako interval od vytvoření spojky do jejího uzávěru nebo do konce sledování, bez ohledu na počet provedených reintervencí pro stenózu TIPS v této době. Sekundární průchodnost byla dána intervalem od vytvoření TIPS po jeho dále již neřešitelný uzávěr nebo do konce sledování, opět bez ohledu na počet provedených zákroků směřujících k obnovení průchodnosti spojky pro její stenózu nebo léčitelný uzávěr [50, 83, 86, 87].

3. 6. Statistické zpracování

Kvantitativní charakteristiky souboru jsou vyjádřeny jako medián a rozmezí hodnot. K porovnání kvantitativních parametrů byly použity dvouvýběrový t-test, případně neparametrické testy Mann-Whitney a Kolmogorov-Smirnov. Kvalitativní data byla porovnávána pomocí χ^2 testu a Fisherova přesného testu nezávislosti v kontingenční tabulce. Ke zhodnocení dlouhodobé průchodnosti a doby přežití jsme použili Kaplan-Meierovu empirickou křivku, k porovnání mezi oběma skupinami byly využity log-rank testy. Statistická významnost byla stanovena na hladině významnosti $p = 0,05$. Zpracování bylo provedeno programem NCSS 2007 (NCSS, LLC, East Kaysville, Utah, USA).

4. VÝSLEDKY

4. 1. Doba sledování a úspěšnost TIPS

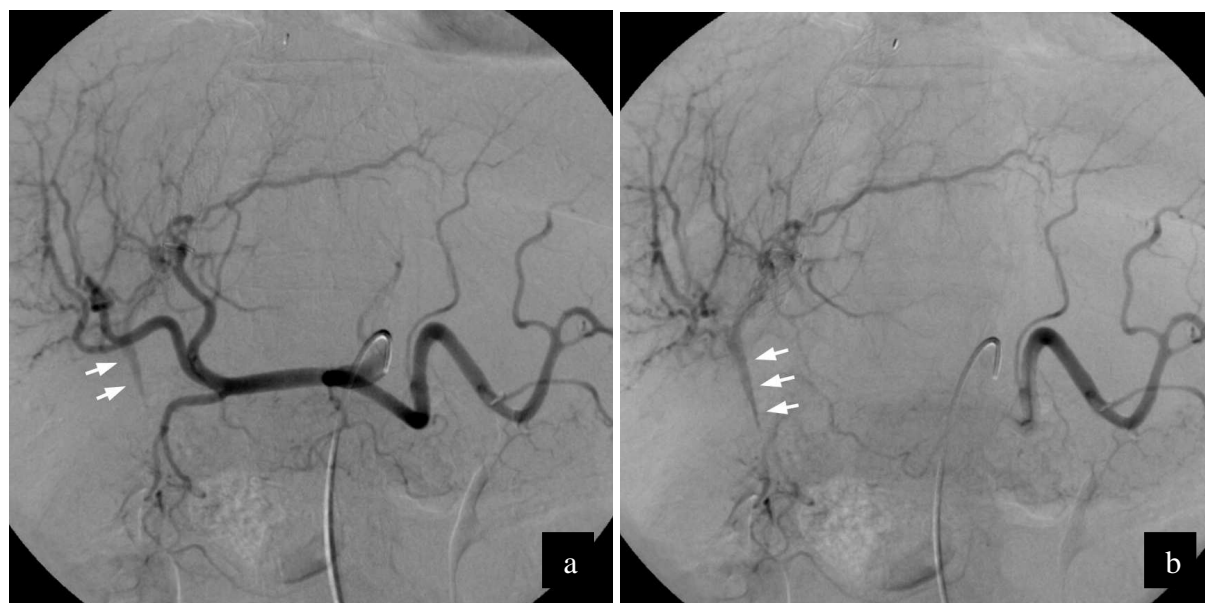
Celková doba sledování souboru se pohybovala v rozmezí 8 dní – 207 měsíců (průměrná doba 61,5 měsíce, medián 52 měsíců). Průměrná doba sledování skupiny se zavedeným stentem byla 79,5 měsíce (medián 72 měsíců, rozmezí 8 dní – 207 měsíců), u skupiny se stentgraftem potom 46,9 měsíce (medián 46 měsíců, rozmezí 1 – 103 měsíce).

TIPS byl úspěšně vytvořen u všech hodnocených pacientů, tj. technická úspěšnost výkonu byla 100 %. Během zákroku bylo v celém souboru dosaženo poklesu mediánu PSG z 23 mm Hg (rozmezí 12 – 34 mm Hg) na 8 mm Hg (rozmezí 3 – 24 mm Hg), u 5 osob se nepodařilo gradient snížit na 12 mm Hg a méně, tj. hemodynamická úspěšnost výkonu byla 86,8 %. Ve skupině nemocných se zavedeným nepotaženým stentem klesl medián PSG z hodnoty 21,5 mm Hg (rozmezí 14 – 31 mm Hg) na 9,5 mm Hg (rozmezí 4 – 24 mm Hg), ve skupině se zavedeným stentgraftem z 24 mm Hg (rozmezí 12 – 34 mm Hg) na 8 mm Hg (rozmezí 3 – 16 mm Hg). Klinicky bylo dosaženo ústupu obtíží u 89,5 % nemocných, u 1 nemocné se výkonem nepodařilo zvrátit fulminantní průběh jaterního selhání (u této pacientky byl však současně výkon neúspěšný z hemodynamického hlediska – PSG na konci výkonu byl 24 mm Hg) a u dalších 3 osob nedošlo do 30 dnů od zákroku k dostatečnému ústupu ascitu (z toho u jednoho pacienta se jednalo zároveň o hemodynamický neúspěch s konečným PSG 18 mm Hg).

4. 2. Komplikace výkonu a jejich řešení

U 15 pacientů (39,5 %) byl TIPS vytvořen přístupem z jaterní žíly, u 22 nemocných (57,9 %) potom přímým vpichem z dolní duté žíly; u 1 nemocné (2,6 %) nebylo místo vpichu do jaterního parenchymu zjištěno. Průměrný počet vpichů do jaterního parenchymu nutný k získání přístupu do portální žíly byl 6,6 (medián 5 vpichů, rozmezí 1 – 20 vpichů). Komplikace související s výkonem se vyskytly u 19 z 38 pacientů, tedy v 50 % případů, z toho u 7 nemocných (18,4 %) se jednalo o komplikace významné: třikrát došlo ke krvácení do břišní dutiny (z toho dvakrát při prokázané laceraci portální žíly), jednou došlo ke vzniku arterio-biliární píštěle s krvácením do zažívacího traktu (Obr. 31 a, b), jednou jsme zaznamenali pozdní rozvoj intrahepatálního hematomu 2 týdny po výkonu, u jedné nemocné došlo k embolizaci do plicnice a v jednom případě se rozvinula kontrastní nefropatie

s akutním renálním selháním po TIPS. Vůbec nejčastější komplikací zákroku bylo porušení jaterního pouzdra, ke kterému došlo u 8 nemocných (21,1 %), z toho v 6 případech byla tato situace řešena embolizací punkčního kanálu v jaterním parenchymu. U žádného pacienta nedošlo k úmrtí v přímé souvislosti s výkonem.



Obr. 31 a, b: Komplikace u 75leté nemocné s trombózou jaterních žil léčené pomocí TIPS, u níž došlo bezprostředně po výkonu ke krvácení do zažívacího traktu. Angiografie a. hepatica v časné fázi (a) prokazuje únik kontrastní látky do žlučových cest jako známku arterio-biliární píštěle (šipky). V pozdní fázi (b) je syčení žlučových cest nápadnější (šipky). Stav byl řešen embolizací příslušné větve jaterní tepny.

Cílená embolizace v. gastrica sinistra byla provedena u 2 pacientek s anamnézou variceálního krvácení do trávicí trubice. Jaterní encefalopatie jako významná postprocedurální komplikace TIPS byla prokázána pouze u 2 nemocných: v 1 případě u pacientky s fulminantním jaterním selháním, kdy po výkonu došlo k další progresi selhávání jaterních funkcí, rozvoji jaterního komatu a časnému úmrtí, a v 1 případě u nemocného s chronickou formou Buddova-Chiariho syndromu, u něhož bylo po vytvoření portosystémové spojky pozorováno zpomalené psychomotorické tempo jako známka mírné jaterní encefalopatie, která byla řešena konzervativně. Přehled přístupových míst pro průnik do portální žíly, hodnot PSG před výkonem a po zákroku, klinického efektu TIPS, periprocedurálních komplikací a jejich řešení shrnuje Tab. 4.

Pacient	Přístup	Typ zavedeného stentu	PSG	Efekt TIPS do 30 dnů	Komplikace TIPS	Léčba komplikací
1	-	2 x Z stent 12 mm	-	Zástava krvácení	-	-
2	JŽ	Wallstent 10 mm a Z stent 12 mm	15/8	Přetrvávání ascitu	Jaterní pouzdro	Embolizace
3	JŽ	Wallstent 12 mm	31/18	Přetrvávání ascitu	-	-
4	DDŽ	Wallstent 10 mm	18/10	Vymizení ascitu	Jaterní pouzdro	Embolizace
5	DDŽ	Wallstent 10 mm a Z stent 12 mm	22/9	Vymizení ascitu	-	-
6	DDŽ	SG Jomed 12 mm a Z stent 12 mm	-/24	Progrese jaterního selhání	Žlučovod, krvácení do břišní dutiny	Konzervativně
7	JŽ	Wallstent 12 mm a Z stent 12 mm	21/4	Vymizení ascitu	-	-
8	DDŽ	3 x SG Jomed 12 mm, Palmaz 12 mm a Memotherm 10 mm	-/11	Ústup ascitu	Plicní embolizace	Konzervativně
9	DDŽ	Wallstent 12 mm	23/14	Vymizení ascitu	-	-
10	JŽ	2 x Z-stent 12 mm	19/8	Vymizení ascitu	-	-
11	JŽ	Wallstent 12 mm	17/5	Zástava krvácení	Jaterní pouzdro	Embolizace
12	DDŽ	Wallstent 12 mm	29/11	Vymizení ascitu	Lacerace VP	Konzervativně
13	JŽ	3 x SG Jomed 12 mm	22/11	Vymizení ascitu	Lacerace VP, jaterní pouzdro	SG, embolizace
14	JŽ	SG Viatorr 10 mm a Wallstent 12 mm	24/12	Vymizení ascitu	-	-
15	DDŽ	SG Viatorr 10 mm a Wallstent 12 mm	14/8	Vymizení ascitu	-	-
16	DDŽ	Wallstent 12 mm	25/7	Vymizení ascitu	-	-
17	DDŽ	SG Viatorr 10 mm a SG V12 10 mm	17/4	Vymizení ascitu	-	-
18	JŽ	SG Viatorr 10 mm	21/8	Přetrvávání ascitu	-	-
19	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	20/6	Vymizení ascitu	Jaterní pouzdro, žlučovod	Konzervativně
20	DDŽ	2 x SG Viatorr 10 mm	28/10	Vymizení ascitu	-	-
21	JŽ	SG Viatorr 10 mm	26/4	Vymizení ascitu	-	-
22	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	23/5	Vymizení ascitu	Akutní renální selhání	Konzervativně
23	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	16/7	Vymizení ascitu	Intrahepatální hematom, žlučovod	Konzervativně
24	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	19/8	Vymizení ascitu	-	-
25	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	19/11	Ústup ascitu	Žlučovod	Konzervativně
26	JŽ	SG Viatorr 10 mm	24/6	Ústup ascitu	Jaterní pouzdro	Konzervativně
27	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	33/9	Vymizení ascitu	Jaterní tepna, žlučovod	Konzervativně
28	JŽ	2 x SG Viatorr 10 mm	20/8	Vymizení ascitu	Jaterní tepna	Konzervativně
29	JŽ	2 x SG Viatorr 10 mm	12/5	Vymizení ascitu	Žlučovod	Konzervativně
30	JŽ	2 x SG Viatorr 10 mm	34/13	Vymizení ascitu	-	-
31	JŽ	2 x SG Viatorr 10 mm	32/16	Vymizení ascitu	-	-
32	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	27/5	Ústup ascitu	Arteriobiliární zkrat	Embolizace
33	DDŽ	2 x SG Viatorr 10 mm	26/12	Ústup ascitu	-	-
34	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	18/9	Vymizení ascitu	-	-
35	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	23/3	Vymizení ascitu	Jaterní pouzdro	Embolizace
36	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	24/4	Vymizení ascitu	Jaterní tepna	Konzervativně
37	DDŽ	SG Viatorr 10 mm	33/4	Vymizení ascitu	-	-
38	JŽ	SG Viatorr 10 mm	29/9	Ústup ascitu	Jaterní pouzdro	Embolizace

Tabulka 4: Technické aspekty výkonu, klinický efekt TIPS, komplikace výkonu a jejich léčba.

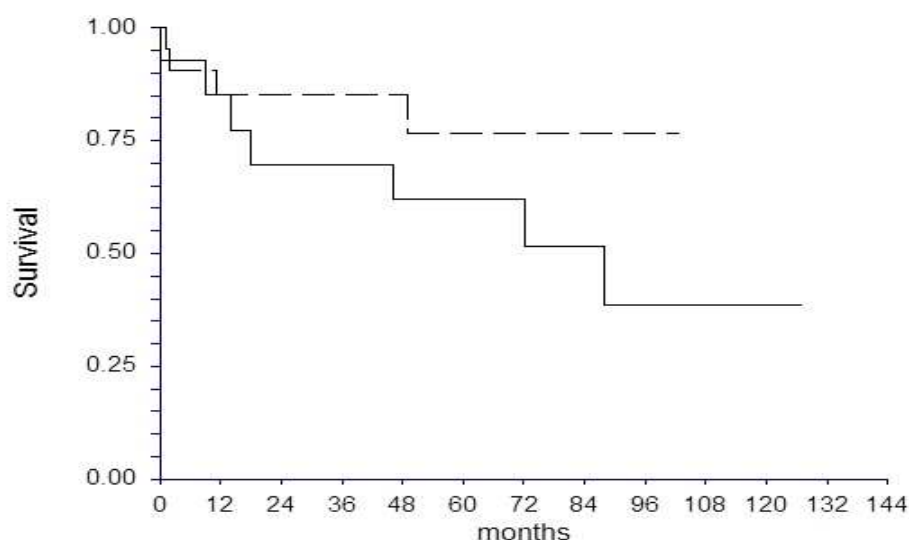
4. 3. Přežívání nemocných po TIPS

V průběhu sledování zemřelo celkem 11 nemocných (29 %): jednalo se o 7 úmrtí ve skupině pacientů se zavedeným stentem a 4 úmrtí ve skupině se stentgraftem. Ve 2 případech

bylo příčinou smrti jaterní selhání, přičemž u první nemocné, u které byla současně prokázána trombóza portálního systému, se vytvořením TIPS již nepodařilo zvrátit fulminantní průběh a pacientka zemřela 8 dní po výkonu. Druhá nemocná zemřela pro selhání jaterních a ledvinových funkcí 49 měsíců po zákroku i přes opakované revize zkratu. Z dalších příčin zemřely 3 osoby na infekční komplikace, u 1 nemocné došlo k malignímu zvratu základního hematologického onemocnění, 1 pacientka zemřela po transplantaci kostní dřeně, 1 pacient měl vážný úraz a u 3 osob se příčinu smrti již nepodařilo zjistit. Třicetidenní mortalita našeho souboru byla 5,3 %, přežívání v intervalech 1 měsíc, 1 rok a 5 let od výkonu v celém souboru i v jednotlivých skupinách udává Tab. 5 a dlouhodobé přežití je graficky znázorněno Kaplan-Meierovou křivkou na (Obr. 32). Neproukázali jsme statisticky významný rozdíl v délce přežívání po TIPS mezi oběma skupinami nemocných ve zvolených časových intervalech od výkonu (Fisherův přesný test) ani v celém sledovaném období (log-rank test).

Doba po TIPS	Celý soubor (n = 38)	Skupina stent (n = 17)	Skupina stentgraft (n = 21)	Hladina významnosti
1 měsíc	94,7 %	94,1 %	95,2 %	p = 1
1 rok	85,3 %	87,5 %	83,3 %	p = 1
5 let	65,4 %	66,7 %	63,6 %	p = 1

Tabulka 5: Přežití souboru nemocných po TIPS.



Obr. 32: Kaplan-Meierova křivka přežití po TIPS u pacientů se zavedeným nepotahovaným stentem (plná linie) a stentgraftem (přerušovaná linie). Neproukázali jsme statisticky významný rozdíl v délce přežívání mezi oběma skupinami (log-rank test, $p = 0,332$).

4. 4. Dlouhodobá průchodnost TIPS

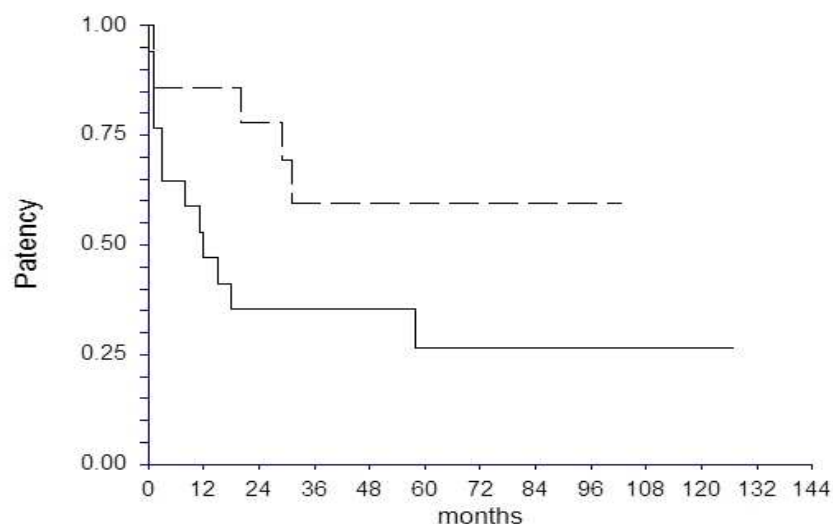
K udržení průchodnosti TIPS bylo nutno provést během sledovaného období celkem 50 reintervencí. Stenóza ve vtokové části zkratu byla zaznamenána ve 3 případech (6 %), v parenchymové části a ve výtokovém segmentu vždy po 16 případech (32 %) a úplný uzávěr spojky bylo nutno řešit celkem u 15 reintervencí (30 %). U skupiny pacientů se zavedeným nepotahovaným stentem jsme ve sledovaném období provedli celkem 35 reintervencí u 11 ze 17 nemocných (64,7 %), ve skupině nemocných se zavedeným stentgraftem se jednalo o 15 reintervencí u 6 z 21 pacientů (28,6 %). Průměrný počet revizí spojky nutných k udržení průchodnosti TIPS v době do 5 let od jejího vytvoření přepočtený na jednoho pacienta byl 1,65 výkonu ve skupině s implantovaným nepotaženým stentem a 0,67 výkonu ve skupině se stentgraftem. U 2 nemocných se při reintervenci již nezdařilo TIPS zrekanalizovat, u další nemocné nebyl uzavřený TIPS rekanalizován pro dlouhodobě uspokojivý klinický stav bez známek portální hypertenze (všichni 3 pacienti byli ze skupiny se zavedeným stentem).

U 2 pacientů (5,3 %) byla po TIPS provedena transplantace jater: u jedné nemocné 46 měsíců po vytvoření portosystémové spojky a u druhého pacienta dvojnásobná transplantace 29 měsíců a 36 měsíců po vytvoření TIPS pro nutnost opakovaných revizí zkratu. Tento nemocný však později zemřel z neznámé příčiny, první pacientka žije. U jedné osoby bylo pro neřešitelný uzávěr TIPS plánováno chirurgické řešení vytvořením portokavální spojky, tato nemocná však zemřela na jaterní selhání ještě před jejím vytvořením 14 měsíců po TIPS.

Primární průchodnost TIPS v 6 měsících, 1 roce, 3 letech a 5 letech po výkonu u obou skupin nemocných zobrazuje Tab. 6. Ačkoli je primární průchodnost stentgraftů vyšší v porovnání se skupinou se zavedeným nepotahovaným stentem, statisticky významný rozdíl jsme mezi oběma skupinami ve zvolených časových intervalech nezaznamenali (Fisherův přesný test). V rámci celého sledovaného období, které je graficky vyjádřeno Kaplan-Meierovou křivkou primární průchodnosti (Obr. 33), však byl statisticky významný rozdíl mezi oběma skupinami prokázán (log-rank test).

Doba po TIPS	Skupina stent (n = 17)	Skupina stentgraft (n = 21)	Hladina významnosti
6 měsíců	64,7 %	83,3 %	p = 0,264
1 rok	52,9 %	80 %	p = 0,148
3 roky	31,2 %	50 %	p = 0,441
5 let	20 %	33,3 %	p = 0,635

Tabulka 6: Primární průchodnost TIPS.

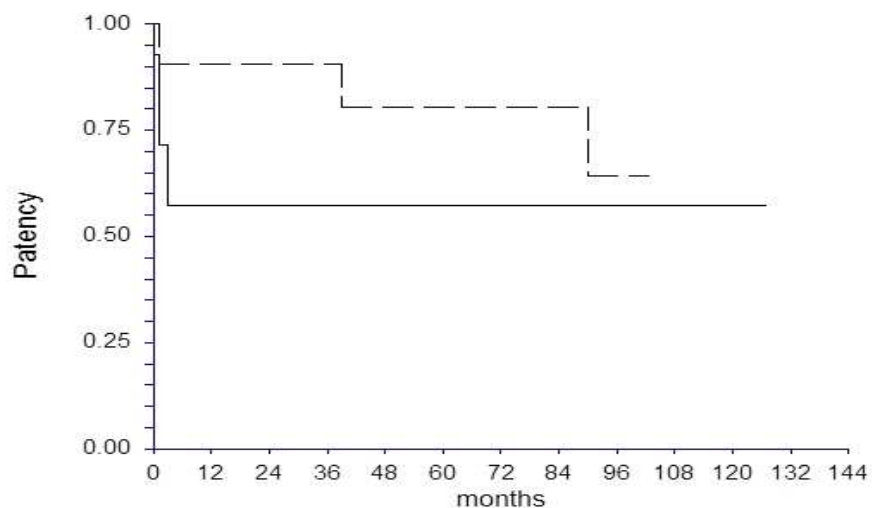


Obr. 33: Kaplan-Meierova křivka primární průchodnosti TIPS u pacientů se zavedeným nepotahovaným stentem (plná linie) a stentgraftem (přerušovaná linie). Mezi oběma skupinami byl prokázán statisticky významný rozdíl v dlouhodobé průchodnosti ve prospěch potažených stentů (log-rank test, $p = 0,0325$).

Obdobně jsou v Tab. 7 a 8 zobrazeny hodnoty primární asistované a sekundární průchodnosti pro obě skupiny pacientů v intervalech 1 rok, 3 roky a 5 let po TIPS, které jsou rovněž vyjádřeny graficky Kaplan-Meierovou křivkou (Obr. 34, Obr. 35). Ve zvolených časových intervalech ani v rámci celého sledovaného období nebyl nalezen statisticky významný rozdíl mezi průchodnostmi u nemocných s nepotaženým stentem a stentgraftem, ačkoli hodnoty průchodnosti potažených stentů jsou u obou hodnocených veličin rovněž vyšší v porovnání se stenty nepotaženými (Fisherův přesný test, log-rank test).

Doba po TIPS	Skupina stent (n = 17)	Skupina stentgraft (n = 21)	Hladina významnosti
1 rok	64,7 %	86,7 %	$p = 0,229$
3 roky	62,5 %	83,3 %	$p = 0,401$
5 let	57,1 %	66,7 %	$p = 1$

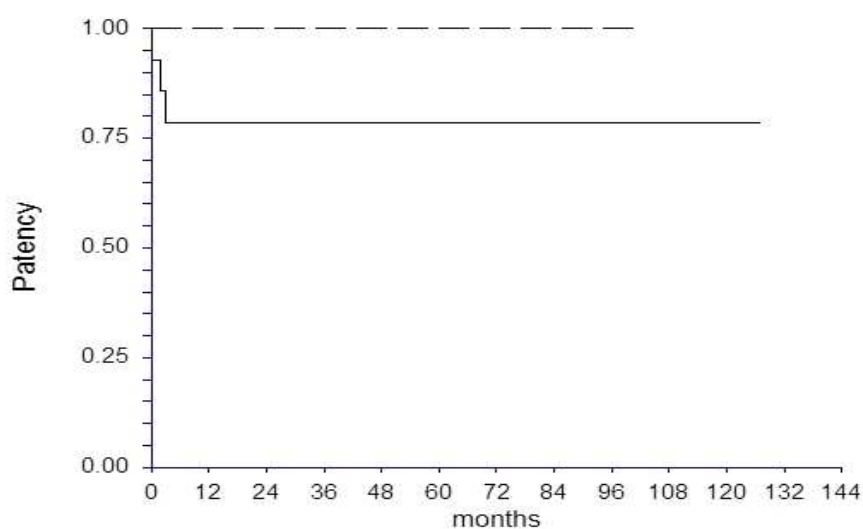
Tabulka 7: Primární asistovaná průchodnost TIPS.



Obr. 34: Kaplan-Meierova křivka primární asistované průchodnosti TIPS u pacientů se zavedeným stentem (plná linie) a stentgraftem (přerušovaná linie). Neprokázali jsme statisticky významný rozdíl v průchodnosti mezi oběma skupinami (log-rank test, $p = 0,325$).

Doba po TIPS	Skupina stent (n = 17)	Skupina stentgraft (n = 21)	Hladina významnosti
1 rok	81,2 %	100 %	$p = 0,226$
3 roky	78,6 %	100 %	-
5 let	75 %	100 %	-

Tabulka 8: Sekundární průchodnost TIPS.

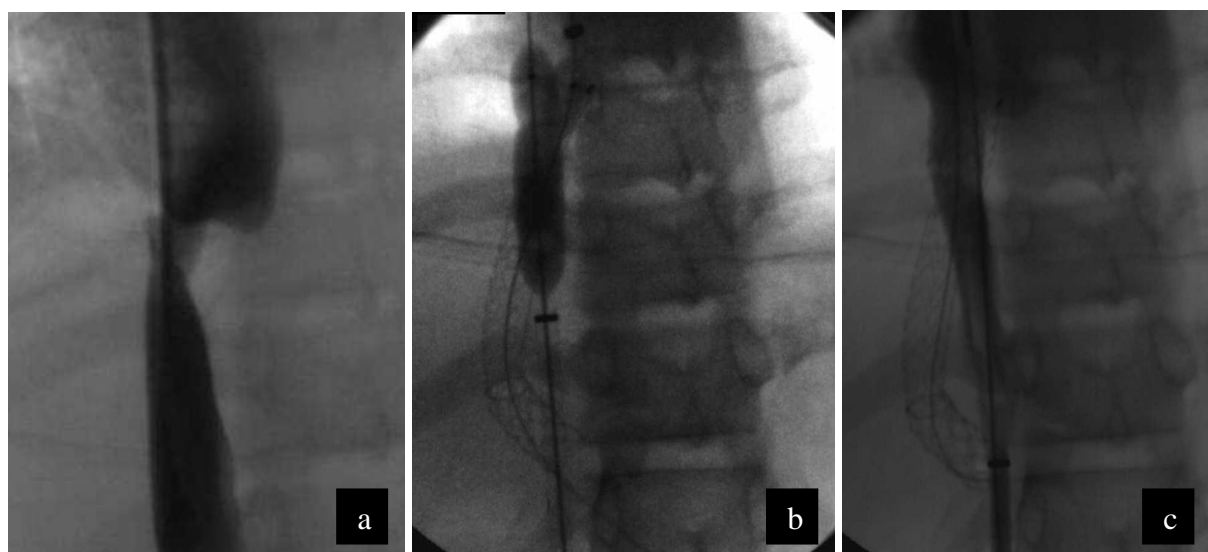


Obr. 35: Kaplan-Meierova křivka sekundární průchodnosti TIPS u pacientů se zavedeným

nepotahovaným stentem (plná linie) a stentgraftem (přerušovaná linie). Neproázali jsme statisticky významný rozdíl v průchodnosti mezi oběma skupinami (log-rank test, $p = 0,0527$).

4. 5. Výkony v dolní duté žíle

Stenóza dolní duté žíly zvětšeným lobus caudatus byla zjištěna během vytváření spojky celkem u 16 pacientů (42,1 %) a úplný uzávěr byl diagnostikován u dalších 3 nemocných (7,9 %) z celého souboru. Endovaskulární ošetření pomocí PTA bylo současně s TIPS provedeno u 4 osob, z toho u 2 pacientů byl do dolní duté žíly zaveden stent (u prvního pacienta 2 stenty současně) (Obr. 36 a, b, c). V průběhu sledování byla PTA dolní duté žíly doplněna u dalších 4 nemocných s implantací stentu u 2 osob a další 3 stenty byly zavedeny během celkem 8 reintervencí pro restenózu po PTA. U 1 pacientky se uzavřenou dolní dutou žílou nepodařilo zprůchodnit a u 1 nemocné nebyl pro absenci klinických příznaků chronický uzávěr dolní duté žíly léčen.



Obr. 36 a, b, c: Stenóza dolní duté žíly a její řešení u 13leté dívky s trombózou jaterních žil léčené pomocí TIPS. Flebografie dolní duté žíly katétrem zavedeným z třísla prokazuje její významnou stenózu v intrahepatálním průběhu (a). Nález byl po vytvoření TIPS řešen zavedením balónexpandibilního stentu (b). Kontrolní flebografie prokazuje výrazné zlepšení průchodnosti dolní duté žíly (c).

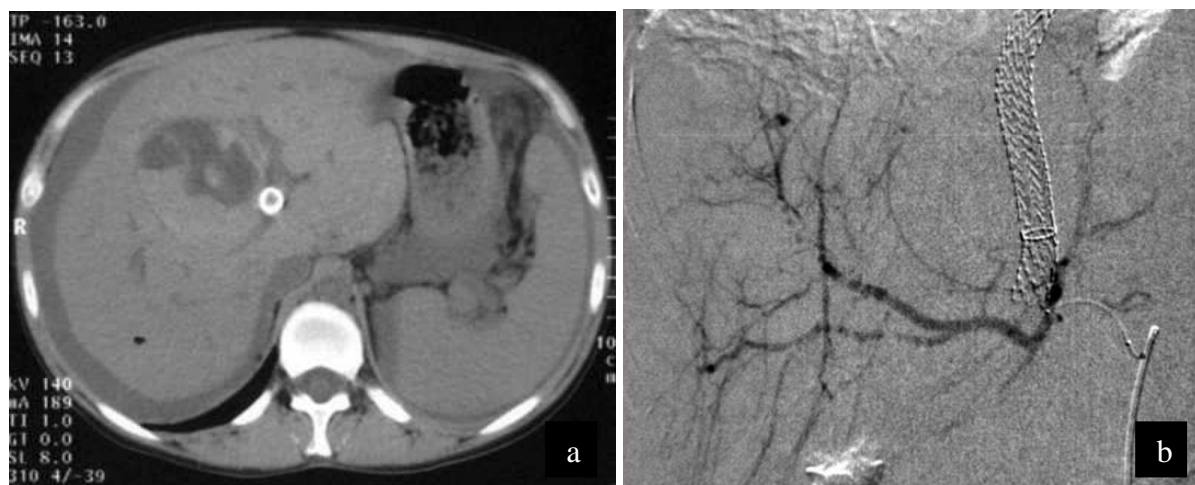
5. DISKUSE

Vytvoření TIPS u nemocných s Buddovým-Chiariho syndromem je technicky náročnější než u pacientů léčených z jiné indikace [58, 74]. Zatímco u nemocných s jaterní cirhózou jsou játra spíše menších rozměrů a tužší konzistence, jaterní žíly jsou průchodné, portální žíla je široká, tok v portálním řečišti má hypercirkulační charakter a krevní srážlivost je celkově snižena, u pacientů s trombózou jaterních žil je situace opačná: je přítomna hepatomegalie, játra mají měkkou konzistenci, je přítomen uzávěr jaterních žil sdružený často se stenózou dolní duté žíly, portální žíla je úzká, s obleněným tokem, a je přítomen hyperkoagulační stav. Pro přístup do jaterního parenchymu je proto často nutné volit přímý vpich z dolní duté žíly, vzhledem ke gracilitě větví je punkce portální žíly obtížnější a kanál TIPS vytvořený v parenchymu jater je delší než obvykle a často je tedy nutno použít větší množství stentů k pokrytí celého zkratu (Obr. 37). To vše klade vysoké nároky na zkušenost operátora provádějícího výkon a zároveň je při hyperkoagulaci vyšší riziko dysfunkce vytvořeného zkratu.



Obr. 37: Portografie po vytvoření TIPS u 29letého muže s trombózou jaterních žil. Je patrna gracilita větví portálního systému, vlastní zkrat musel být vzhledem ke své délce vyztužen dvojicí potažených stentů Viatorr.

Vzhledem k technické náročnosti výkonu je při TIPS u pacientů s Buddovým-Chiariho syndromem rovněž vyšší riziko vzniku komplikací v porovnání se zákroky z jiné indikace. Během vytváření spojky jsme u našich pacientů komplikace zaznamenali v 50 % případů, významné komplikace (tj. komplikace, které vedly ke změně stupně péče o nemocného a prodloužení doby hospitalizace) se z toho vyskytly u 18,4 % nemocných. Vedle komplikací obvyklých i pro TIPS z jiné indikace jsme u jedné pacientky zaznamenali pozdní rozvoj intrahepatálního hematomu, jehož vznik je pro nemocné s trombózou jaterních žil specifický [88, 89, 90, 91]. Tento stav pravděpodobně vzniká z důvodu kombinace poranění jaterního parenchymu během výkonu, městnavých změn a probíhající antikoagulační léčby. U této nemocné jsme situaci řešili konzervativně, jelikož ani opakovaně provedená DSA jaterní tepny neprokázala jasný zdroj krvácení (Obr. 38 a, b).



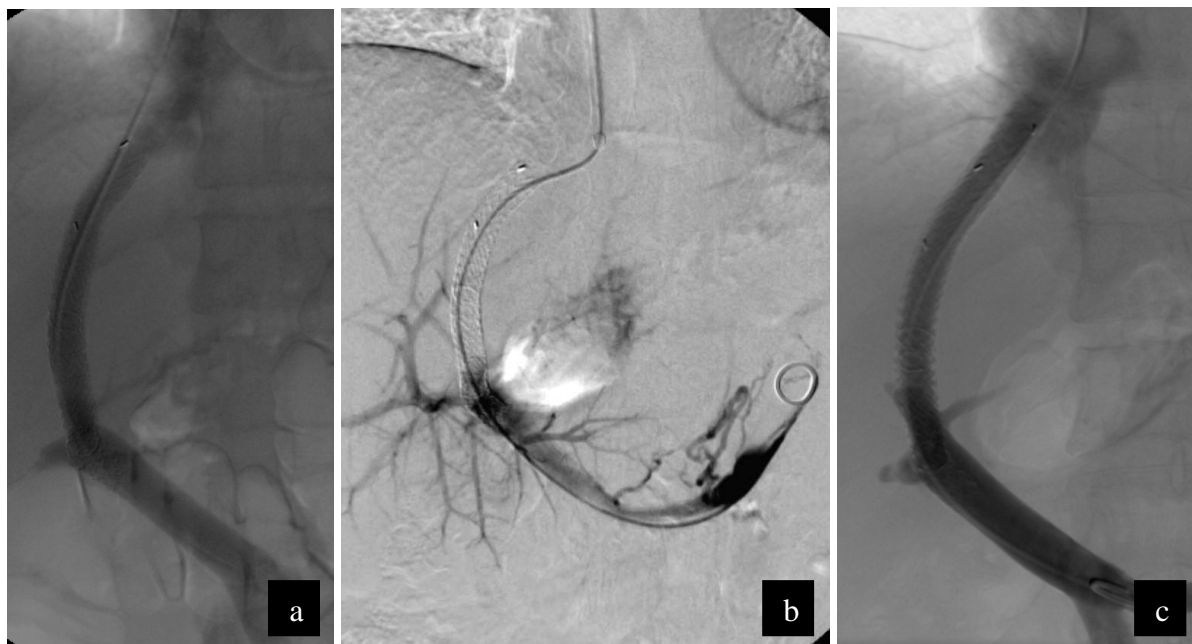
Obr. 38 a, b: Rozvoj intrahepatálního hematomu jako pozdní komplikace TIPS u 33leté ženy s trombózou jaterních žil. CT vyšetření epigastria (a) prokazuje nehomogenní kolekci velikosti 8 x 7 cm ventrolaterálně vpravo od kanálu portosystémové spojky a volnou tekutinu v břišní dutině perihepatálně a perisplenicky. Selektivní DSA jaterní tepny provedená vstříkem CO₂ (b) opakovaně neprokázala jasný zdroj krvácení, stav nemocné byl proto řešen konzervativně s postupnou úpravou stavu.

Zatímco primární průchodnost TIPS u nemocných bez protrombotické poruchy se zavedeným nepotaženým stentem se 1 rok po výkonu pohybuje kolem 50 % [38, 43, 79, 92] a při zavedení pro TIPS dedikovaného potaženého stentu se zvyšuje na 80 – 90 % [38, 39, 50, 52, 53], u skupiny nemocných s hyperkoagulačním stavem a zavedeným stentem je i přes probíhající antikoagulační léčbu 1roční primární průchodnost snížena na 0 – 19 % a v případě

zavedení stentu potaženého stoupá na 67 – 85,7 % [69, 78]. V našem souboru jsme u skupiny pacientů se zavedeným stentgraftem dosáhli 1roční primární průchodnosti 80 %, což odpovídá publikovaným výsledkům jiných autorů, překvapením však je vysoká průchodnost i u nemocných s implantovaným nepotaženým stentem, kde jsme po 1 roce sledování dosáhli průchodného TIPS bez jakékoli intervence u 52,9 % osob. Rovněž v 5letém intervalu od výkonu přetrvává v našem souboru průchodná celá pětina (20 %) zkratů vyztužených stentem, v případě potažených stentů se potom jedná o jednu třetinu (33,3 %) nemocných, kteří od doby vytvoření zkratu žádnou reintervenci pro dysfunkci TIPS nemuseli podstoupit.

Poměrně vysoká průchodnost zkratu s nepotaženým stentem může být i příčinou stavu, kdy jsme sice prokázali statisticky významný rozdíl v primárních průchodnostech u obou skupin nemocných v dlouhodobém měřítku, ovšem v námi zvolených intervalech 6 měsíců, 1 rok, 3 roky a 5 let od vytvoření TIPS se statisticky významný rozdíl prokázat nepodařilo i přes vyšší hodnoty průchodností ve stentgraftové skupině. Obdobná situace nastala při hodnocení primární asistované a sekundární průchodnosti, pouze s tím rozdílem, že zde jsme mezi oběma skupinami neprokázali statisticky významný rozdíl ani v rozsahu celého sledovaného období. Tento stav by mohl být ovlivněn skutečností, že do skupiny pacientů s nekrytým stentem jsme zařadili i 6 nemocných, kteří měli buď implantovanou kombinaci nepotaženého stentu se stentem potaženým (ať již pro TIPS dedikovaným, či nikoli) nebo pouze samotný pro TIPS nededikovaný potažený stent. Samostatnou skupinu pacientů s kombinací obou typů zavedených stentů jsme nevytvořili z důvodu malého počtu těchto nemocných, naším hlavním cílem bylo vytvoření souboru, u něhož byl do TIPS zaveden pouze dedikovaný potažený stent Viatorr. K zařazení pacientů s nededikovaným stentgraftem do skupiny nekrytých stentů nás potom vedla skutečnost, že nebyl prokázán významný rozdíl v průchodnosti mezi zkratem s nepotaženým stentem a zkratem s potaženým, ale pro TIPS nededikovaným stentem [84].

Naproti tomu ve skupině nemocných s potaženým stentem jsme zaznamenali 1 nemocného s polycytemia vera, u kterého došlo k opakované dysfunkci TIPS s uzávěrem v 1, 2, 6, 12, 25 a 38 měsících od vytvoření zkratu. U tohoto pacienta mohla být první dysfunkce ovlivněna technickou chybou, kdy i přes zavedení dvojice stentgraftů nebyl pokryt celý výtokový trakt, což však bylo při první reintervenci ošetřeno zavedením dalšího potaženého stentu (Obr. 39 a, b, c). I přesto poté došlo k opakovaným uzávěrům TIPS, které jistě nebyly ovlivněny nedostatečnou antikoagulační léčbou (nemocný měl opakovaně INR 2,8). Příčinu těchto opakovaných dysfunkcí se nám nepodařilo odhalit.



Obr. 39 a, b, c: Dysfunkce TIPS u 35letého pacienta s trombózou jaterních žil. Portografie na konci výkonu ukazuje, že i přes zavedení dvojice potažených stentů nebylo dosaženo pokrytí celé výtokové části spojky až do úrovně vústění do dolní duté žíly (a). Kontrolní portografie 1 měsíc od vytvoření TIPS prokazuje uzávěr portosystémové spojky (b). Po rekanalizaci a zavedení třetího potaženého stentu je zkrat volně průchodný (c). Přesto došlo v následujících měsících i při terapeutické hodnotě INR k opakovaným dysfunkcím spojky z neznámé příčiny.

Dlouhodobé přežívání nemocných po TIPS pro Buddův-Chiariho syndrom je ovlivněno zejména základním hematologickým onemocněním a v literatuře je uváděno v rozmezí 77 – 93 % za 1 rok a 65 – 78 % za 5 let od výkonu [58, 89, 93], s čímž námi zjištěné jednoleté přežití 87,5 % a pětileté přežití 65, 4 % plně koresponduje. Není-li Buddův-Chiariho syndrom léčen vůbec, dochází obvykle ke smrti nemocného v řádu několika měsíců až let dle závažnosti onemocnění [94]. Pokud jsou nemocní léčeni pouze medikamentózně, léčba je obvykle neúčinná, se slabými dlouhodobými výsledky [59], 6 měsíců od počátku onemocnění přežívá 14 % pacientů a 2 roky jen 9 % osob [95]. Léčebnou alternativou k TIPS zůstávají tedy jediné chirurgické metody (chirurgicky vytvořený portokavální zkrat a transplantace jater), u nichž se pětileté přežívání pohybuje okolo 75 % [60, 96]. Nevýhodou chirurgicky vytvořené portokavální spojky je vedle invazivity zákroku i to, že v případě současně přítomné významné stenózy dolní duté žíly může být její funkce výrazně omezena, zatímco TIPS stenózu dolní duté žíly obchází a zajišťuje adekvátní odvod portální krve do

pravé srdeční síně. Možností je sice vytvoření meso-atriálního zkratu, u tohoto typu spojky jsou ovšem popisovány časté trombózy.

Postavení transplantace jater v léčebném algoritmu nemocných s Buddovým-Chiariho syndromem tak zůstává poslední nezodpovězenou otázkou. Původně se jednalo o metodu volby v léčbě tohoto onemocnění, kdy TIPS měl za úkol pouze přemostit období před jejím uskutečněním [74, 75]. V současnosti se zdá, že transplantace jater by mohla být až druhou volbou, protože i u pacientů s fulminantním jaterním selháním je možno se nejdříve pokusit o TIPS, jehož vytvoření je časově i organizačně podstatně snazší, s nižší perioperační morbiditou a letalitou, a navíc jeho vytvoření přináší naději na zlepšení jaterních funkcí (na rozdíl od nemocných s jaterní cirhózou, u nichž je naopak riziko zhoršení stavu). Samotnou transplantaci je poté možno provést v druhé době, nebude-li efekt TIPS dostatečný [58, 76, 77]. Další situací, ve které má transplantace jater nesporně výhodné postavení, je léčba nemocných s chronickou formou Buddova-Chiariho syndromu, u nichž onemocnění dospělo do stádia pokročilé jaterní cirhózy [76]. Limitací transplantace jater, vedle invazivity a náročnosti zákroku, je samozřejmě nutnost výběru vhodného dárce, což je zvláště v akutním období velmi obtížné. Naopak výhodou je současná korekce metabolického defektu, je-li příčinou Buddova-Chiariho syndromu kongenitální porucha koagulace. Transplantace jater byla provedena u 2 našich pacientů (5,3 %), u jedné nemocné pro dále neřešitelný uzávěr TIPS a u druhého pacienta pro opakované dysfunkce zkratu.

Významnou okolností, která nesmí být při péči o nemocné s trombózou jaterních žil opomenuta, je léčba základního hematologického onemocnění. Pacienti musí dlouhodobě užívat antikoagulační léčbu (nejčastěji perorální kumarinové preparáty) tak, aby INR bylo udržováno na hodnotě 2 – 3 [62, 69, 77, 82]. Predisponující hyperkoagulační stav bývá prokázán u 75 – 95 % nemocných s trombózou jaterních žil, přičemž u zbývajících pacientů se jeho existence předpokládá, ačkoliv nebyl laboratorně potvrzen. Zároveň je možná kombinace více prokoagulačních poruch u jednoho nemocného [59, 64, 97]. V našem souboru jsme trombofilní stav prokázali u 84,2 % léčených osob, 2 pacienti (5,3 %) měli prokázány 2 hematologické poruchy současně.

Častým paralelním nálezem u nemocných s Buddovým-Chiariho syndromem je stenóza, případně uzávěr dolní duté žíly, podmíněné hypertrofií lobus caudatus. Mezi našimi pacienty jsme zúžení nebo uzávěr prokázali v 50 % případů, přičemž celkem u 8 nemocných (21,1 %) jsme pro symptomatický nález provedli PTA a zavedli celkem 8 stentů u 6 osob (15,8 %). Nejsou-li klinické příznaky z poruchy průchodnosti dolní duté žíly vyjádřeny, není

nutné tuto situaci řešit, jelikož předpokládáme zlepšení nálezu se zmenšením lobus caudatus po úspěšné léčbě základního onemocnění [59].

Největší limitací naší studie je její retrospektivní povaha. Vzhledem k nízké incidenci trombózy jatrných žil v populaci je však prospektivní zhodnocení efektu TIPS velmi obtížné [93] – jen v našem centru jsme od roku 1993 prováděli průměrně pouze 2 nové výkony ročně. Ze stejného důvodu ani ve světovém písemnictví doposud prospektivní studie týkající se léčby Buddova-Chiariho syndromu pomocí TIPS nebyla publikována. Další omezení naší práce představuje skutečnost, že porovnáváme 2 skupiny nemocných, které byly ošetřeny v různé době, během které docházelo k určitým změnám v přístupu k léčbě Buddova-Chiariho syndromu [61]. Navíc je skupina nemocných se zavedeným nepotaženým stentem nesourodá co se týče typu a počtu zavedených stentů. Ačkoli náš soubor je z hlediska počtu ošetřených nemocných třetí největší dosud publikovaný, je nutno vzít v úvahu stále ještě relativně nízký počet sledovaných pacientů, který může celkové hodnocení ovlivnit.

6. ZÁVĚR

1. Vytvoření TIPS u nemocných s trombózou jaterních žil je velmi efektivní léčebnou metodou, která je zároveň ve většině případů z hlediska postižení jater léčbou definitivní.
2. Vzhledem k technické náročnosti výkonu a nízké incidenci onemocnění v populaci (pouze 4,3 % z celkového počtu TIPS provedených na našem pracovišti) je riziko vzniku komplikací vyšší než u pacientů, u nichž byl vytvořen TIPS z jiné indikace. Proto se domníváme, že by nemocní s trombózou jaterních žil měli být léčeni a sledováni v centrech, která se na léčbu Buddova-Chiariho syndromu specializují a vlastní výkon by měl být prováděn zkušeným operátorem.
3. Dlouhodobé přežívání nemocných není podmíněno typem zavedeného stentu, hlavním faktorem ovlivňujícím přežití tedy zůstává základní hematologické onemocnění a jeho léčba.
4. Implantace pro TIPS určených polytetrafluoretylémem potažených stentů prodlužuje dobu průchodnosti zkratu, což vede k nižšímu počtu dysfunkcí spojky, k menšímu počtu nutných reintervencí a tedy ke zvýšení kvality života nemocného. Proto by mělo být jejich použití u osob s trombózou jaterních žil léčených pomocí TIPS preferováno, nezbytná je však současně důsledná a trvalá antikoagulační léčba. V delším časovém intervalu od vytvoření spojky (3 – 5 let) se rozdíly v dlouhodobé průchodnosti TIPS u zkratu vytvořeného pomocí potaženého a nepotaženého stentu postupně snižují.

Autor práce přináší do všeobecného povědomí o dané problematice nové výsledky zejména z oblasti dlouhodobého hodnocení průchodnosti portosystémové spojky (pětiletá průchodnost potažených stentů) a dlouhodobého přežívání nemocných s trombózou jaterních žil léčených pomocí TIPS, které dosud nebyly publikovány.

7. POUŽITÁ LITERATURA:

1. RÖSCH, J. – HANAFEE, W. N. – SNOW, H. Transjugular portal venography and radiologic portocaval shunt: an experimental study. *Radiology*, April 1969, vol. 92, no. 5, s. 1112 – 1114. ISSN 0033-8419.
2. RÖSCH, J. – HANAFEE, W. N. – SNOW, H. – BARENFUS, M. – GRAY, R. Transjugular intrahepatic portocaval shunt. An experimental work. *American Journal of Surgery*, May 1971, vol. 121, no. 5, s. 588 – 592. ISSN 0002-9610.
3. COLAPINTO, R. F. – STRONELL, R. D. – BIRCH, S. J. – LANGER, B. – BLENDIS, L. M. – GREIG, P. D. – GILAS, T. Creation of an intrahepatic portosystemic shunt with a Grüntzig balloon catheter. *Canadian Medical Association Journal*, February 1982, vol. 126, no. 3, s. 267 – 268. ISSN 0008-4409.
4. PALMAZ, J. C. – GARCIA, F. – SIBBITT R. R. – TIO, F. O. – KOPP, D. T. – SCHWESINGER, W. – LANCASTER, J. L. – CHANG, P. Expandable intrahepatic portocaval shunt stents in dogs with chronic portal hypertension. *American Journal of Roentgenology*, December 1986, vol. 147, no. 6, s. 1251 – 1254. ISSN 0361-803X.
5. RICHTER, G. M. – PALMAZ, J. C. – NÖLDGE, G. – RÖSSLE, M. – SIEGERSTETTER, V. – FRANKE, M. – WENZ, W. The transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt. A new nonsurgical percutaneous method. *Der Radiologe*, August 1989, vol. 29, no. 8, s. 406 – 411. ISSN 0033-832X.
6. RÖSCH, J. – KELLER, F. S. – KAUFMAN, J. A. The birth, early years, and future of interventional radiology. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, July 2003, vol. 14, no. 7, s. 841 – 853. ISSN 1051-0443.
7. RÖSCH, J. – KELLER, F. S. TIPS – principles and history. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 1, s. 11 – 15. ISBN 80-902883-2-4.
8. HŮLEK, P. – KOPÁČOVÁ, M. – BUREŠ, J. Choroby jater. In BUREŠ, J. – HORÁČEK, J. *Základy vnitřního lékařství*. 1. vyd. Praha: Galén a Nakladatelství Karolinum, 2003. Kapitola 7.12.3., s. 346 – 351. ISBN 80-7262-208-0 (Galén) a ISBN 80-246-0673-9 (Nakladatelství Karolinum).
9. ŠAFKA, V. Pathophysiology of portal hypertension. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 3, s. 24 – 40. ISBN 80-902883-2-4.

10. ELIÁŠ, P. – ŽIŽKA, J. Portální systém, jaterní žíly. In ELIÁŠ, P. – ŽIŽKA, J. *Dopplerovská ultrasonografie*. 1. vyd. Hradec Králové: Nucleus 1998. Kapitola 10, s. 209 – 242. ISBN 80-901753-5-X.
11. HŮLEK, P. Portal hypertension in clinical practice. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 2, s. 16 – 23. ISBN 80-902883-2-4.
12. HŮLEK, P. Treatment of portal hypertension. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 5, s. 48 – 55. ISBN 80-902883-2-4.
13. LUCA, A. – D'AMICO, G. – LA GALLA, R. – MIDIRI, M. – MORABITO, A. – PAGLIARO, L. TIPS for prevention of recurrent bleeding in patients with cirrhosis: meta-analysis of randomized clinical trials. *Radiology*, August 1999, vol. 212, s. 411 – 421. ISSN 0033-8419.
14. PAPATHEODORIDIS, G. V. – GOULIS, J. – LEANDRO, G. – PATCH, D. – BURROUGHS, A. K. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt compared with endoscopic treatment for prevention of variceal rebleeding: a meta-analysis. *Hepatology*, September 1999, vol. 30, no. 3, s. 612 – 622. ISSN 0270-9139.
15. RÖSSLE, M. – GERBES, A. L. TIPS for the treatment of refractory ascites, hepatorenal syndrome and hepatic hydrothorax: a critical update. *Gut*, 2010, vol. 59, no. 7, s. 988 – 1000. ISSN 0017-5749.
16. FEJFAR, T. – JIRKOVSKÝ, V. – ŠAFKA, V. – VAŇÁSEK, T. – HŮLEK, P. – KRAJINA, A. – LOJÍK, M. – RAUPACH, J. – MICHL, A. – CHOVANEC, V. – RYŠKA, P. – WASYLIWOVÁ, V. – PAPÍK, Z. – FENDRICHOVÁ, M. – ŠTEFÁNKOVÁ, J. – VOLFOVÁ, M. Transjugulární intrahepatální portosystémová spojka – 15 let v Hradci Králové: retrospektivní analýza 694 nemocných. *Česká a slovenská gastroenterologie a hepatologie*, 2007, vol. 61, no. 4, s. 209 – 216. ISSN 1804-7874.
17. KAUFFMANN, G. W. – RICHTER, G. M. Transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt (TIPSS): technique and indications. *European Radiology*, 1999, vol. 9, no. 4, s. 685 – 692. ISSN 0938-7994.
18. DVOŘÁK, P. – ELIÁŠ, P. – ŽIŽKA, J. – KRAJINA, A. Primer of portal hypertension paging. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 4, s. 41 – 47. ISBN 80-902883-2-4.

19. KRAJINA, A. – LOJÍK, M. TIPS – technique. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 6, s. 56 – 119. ISBN 80-902883-2-4.
20. BUSH, W. H. – SWANSON, D. P. Acute reactions to intravascular contrast media: types, risk factors, recognition, and specific treatment. *American Journal of Roentgenology*, December 1991, vol. 157, no. 6, s. 1153 – 1161. ISSN 0361-803X.
21. LASSER, E. C. – BERRY, C. C. – MISHKIN, N. M. – WILLIAMSON, B. – ZHEUTLIN, M. – SILVERMAN J. M. Pretreatment with corticosteroids to prevent adverse reactions to non-ionic contrast media. *American Journal of Roentgenology*, March 1994, vol. 162, no. 3, s. 523 – 526. ISSN 0361-803X.
22. SAXON, R. R. – KELLER, F. S. Technical aspects of accessing the portal vein during the TIPS procedure. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, September – October 1997, vol. 8, no. 5, s. 733 – 744. ISSN 1051-0443.
23. BORGE, M. A. – MARSAN, R. Wedged hepatic venography with biplane digital subtraction imaging to facilitate accessing the portal venous system for TIPS. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, September – October 1998, vol. 9, no. 5, s. 853 – 854. ISSN 1051-0443.
24. SCHULTZ, S. R. – LA BERGE, J. M. – GORDON, R. L. – WARREN, R. S. Anatomy of the portal vein bifurcation: intra- versus extrahepatic location – implications for transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, May – June 1994, vol. 5, no. 3, s. 457 – 459. ISSN 1051-0443.
25. UFLACKER, R. – REICHERT, P. – DE ALBUQUERQUE, L. C. – DE OLIVIERA E SILVA, A. Liver anatomy applied to the placement of transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *Radiology*, June 1994, vol. 191, no. 3, s. 705 – 712. ISSN 0033-8419.
26. SEGHAL, M. – HASKAL, Z. J. Use of transjugular intrahepatic portosystemic shunts during lytic therapy of extensive portal splenic and mesenteric venous thrombosis: long-term follow up. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, January 2000, vol. 11, no. 1, s. 61 – 65. ISSN 1051-0443.
27. LA BERGE, J. M. Anatomy relevant to the transjugular intrahepatic portosystemic shunt procedure. *Seminars in Interventional Radiology*, 1995, vol. 12, s. 337 – 346. ISSN 0739-9529.
28. PULIDO-DUQUE, J. M. – REYES, R. – GÓRIZ, E. – CABRERA, J. – ROSTAGNO, R. – CASTANEDA-ZUNIGA, W. R. – MAYNAR, M. Intraparenchymal anesthesia

- infiltration during transjugular intrahepatic portosystemic shunting. *Radiology*, December 1992, vol. 185, no. 3, s. 903 – 904. ISSN 0033-8419.
29. FREEDMAN, A. M. – SANYAL, A. J. Complications of transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *Seminars in Interventional Radiology*, 1994, vol. 11, s. 161 – 177. ISSN 0739-9529.
 30. PETIT, P. – LAZAR, I. – CHAGNAUD, C. – MOULIN, G. – CASTELLANI, P. – BARTOLI, J. M. Iatrogenic dissection of the portal vein during TIPS procedure. *European Radiology*, 2000, vol. 10, no. 6, s. 930 – 934. ISSN 0938-7994.
 31. KRAJINA, A. – HULEK, P. – FERKO, A. – NOZICKA, J. Extrahepatic portal venous laceration in TIPS treated with stent graft placement. *Hepatogastroenterology*, May – June 1997, vol. 44, no. 15, s. 667 – 670. ISSN 0172-6390.
 32. SAKURABAYASHI, S. – SEZAI, S. – YAMAMOTO, Y. – HIRANO, M. – OKA, H. Embolization of portal-systemic shunts in cirrhotic patients with chronic recurrent hepatic encephalopathy. *Cardiovascular and Interventional Radiology*, March – April 1997, vol. 20, no. 2, s. 120 – 124. ISSN 0174-1551.
 33. DURHAM, J. D. – LA BERGE, J. – ALTMAN, S. – KAM, I. – EVERSON, G. T. – GORDON, R. L. – KUMPE, D. A. Portal vein thrombolysis and closure of competitive shunts following liver transplantation. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, July – August 1994, vol. 5, no. 4, s. 611 – 618. ISSN 1051-0443.
 34. COLDWELL, D. M. – MOORE, A. D. A. – BEN-MENACHEM, Y. – JOHANSEN, K. H. Bleeding gastroesophageal varices: gastric vein embolisation after partial portal decompression. *Radiology*, January 1991, vol. 178, no. 1, s. 249 – 251. ISSN 0033-8419.
 35. ROUSSEAU, H. – VINEL, J. P. – BILBAO, J. I. – LONGO, J. M. – MAQUIN, P. – ZOZAYA, J. M. – GARCIA-VILLAREAL, L. – COUSTET, B. – RAILHAC, N. – RAILHAC, J. J. et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunts using the Wallstent prosthesis: a follow-up study. *Cardiovascular and Interventional Radiology*, January – February 2004, vol. 17, no. 1, s. 7 – 11. ISSN 0174-1551.
 36. HASKAL, Z. J. – DAVIS, A. – MC ALLISTER, A. – FURTH, E. E. PTFE-encapsulated endovascular stent-graft for transjugular intrahepatic portosystemic shunts: experimental evaluation. *Radiology*, December 1997, vol. 205, no. 3, s. 682 – 688. ISSN 0033-8419.
 37. KRAJINA, A. – HULEK, P. – LOJIK, M. – MASKOVA, J. – FEJFAR, T. – ZIZKA, J. Creation of a transjugular intrahepatic portosystemic shunt with the use of the ePTFE stent-graft. *Cardiovascular and Interventional Radiology*, 1999, vol. 22, s. 122. ISSN 0174-1551.

38. OTAL, P. – SMAYRA, T. – BUREAU, CH. – PERON, J. M. – CHABBERT, V. – CHEMLA, P. – JOFFRE, F. – VINEL, J. P. – ROUSSEAU, H. Preliminary results of a new expanded-polytetrafluoroethylene-covered stent-graft for transjugular intrahepatic portosystemic shunt procedures. *American Journal of Roentgenology*, January 2002, vol. 178, no. 1, s. 141 – 147. ISSN 0361-803X.
39. HAUSEGGER, K. A. – KARNEL, F. – GEORGIEVA, B. – TAUSS, J. – PORTUGALLER, H. – DEUTSCHMANN, H. – BERGHOLD, A. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation with the Viatorr expanded polytetrafluoroethylene-covered stent-graft. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, March 2004, vol. 15, no. 3, s. 239 – 248. ISSN 1051-0443.
40. CEKIRGE, S. – FOSTER, R. – WEISS, J. – MC LEAN, G. Percutaneous removal of an embolized Wallstent during a transjugular intrahepatic portosystemic shunt procedure. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, July – August 1993, vol. 4, no. 4, s. 559 – 560. ISSN 1051-0443.
41. ŽIŽKA, J. – ELIÁŠ, P. – KRAJINA, A. – HŮLEK, P. – POZLER, O. Sonographic evaluation of TIPS function. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 12, s. 164 – 171. ISBN 80-902883-2-4.
42. ŽIŽKA, J. – ELIÁŠ, P. – KRAJINA, A. – MICHL, A. – LOJÍK, M. – RYŠKA, P. – MAŠKOVÁ, J. – HŮLEK, P. – ŠAFKA, V. – VAŇÁSEK, T. – BUKAČ, J. Value of doppler sonography in revealing transjugular intrahepatic portosystemic shunt malfunction: A 5-year experience in 216 patients. *American Journal of Roentgenology*, July 2000, vol. 175, no. 1, s. 141 – 148. ISSN 0361-803X.
43. CURA, M. – CURA, A. – SURI, R. – EL-MERHI, F. – LOPERA, J. – KROMA, G. Causes of TIPS dysfunction. *American Journal of Roentgenology*, December 2008, vol. 191, no. 6, s. 1751 – 1757. ISSN 0361-803X.
44. HASKAL, Z. J. – PENTECOST, M. J. – SOULEN, M. C. – SHLANSKY-GOLDBERG, R. D. – BAUM, R. A. – COPE, C. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt stenosis and revisions: early and midterm results. *American Journal of Roentgenology*, August 1994, vol. 163, no. 2, s. 439 – 444. ISSN 0361-803X.
45. SAXON, R. S. – ROSS, P. L. – MENDEL-HARTVIG, J. – BARTON, R. E. – BENNER, K. – FLORA, K. – PETERSEN, B. D. – LAKIN, P. C. – KELLER, F. S. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt patency and the importance of stenosis location in the

development of recurrent symptoms. *Radiology*, June 1998, vol. 207, no. 2, s. 683 – 693. ISSN 0033-8419

46. SIEWERT, E. – SALZMANN, J. – PURUCKER, E. – SCHÜRMANN, K. – MATERN, S. Recurrent thrombotic occlusion of transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt due to activated protein C resistance. *World Journal of Gastroenterology*, August 2005, vol. 11, no. 32, s. 5064 – 5067. ISSN 1007-9327.
47. BUREAU, S. – GARCIA PAGAN, J. C. – OTAL, - P. The use of polytetrafluoroethylene (PTFE) covered stents improves the patency of TIPS: results of a randomized study. *Hepatology*, October 2002, vol. 36, no. 4, s. 294A. ISSN 0270-9139.
48. BUREAU, CH. – GARCÍA-PAGAN, J. C. – OTAL, P. – POMIER-LAYRARGUES, G. – CHABBERT, V. – CORTEZ, C. – PERREAULT, P. – PÉRON, J. M. – ABRALDES, J. G. – BOUCHARD, L. – BILBAO, J. I. – BOSCH, J. – ROUSSEAU, H. – VINEL, J. P. Improved clinical outcome using polytetrafluoroethylene-coated stents for TIPS: results of a randomized study. *Gastroenterology*, February 2004, vol. 126, no. 2, s. 469 – 475. ISSN 0016-5085.
49. CHARON, J. P. M. – ALAEDDIN, F. H. – PIMPALWAR, S. A. – FAY, D. M. – OLLIFF, S. P. – JACKSON, R. W. – EDWARDS, R. D. – ROBERTSON, I. R. – ROSE, J. D. – MOSS, J. G. Results of a retrospective multicenter trial of the Viatorr expanded polytetrafluoroethylene-covered stent-graft for transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, November 2004, vol. 15, no. 11, s. 1219 – 1230. ISSN 1051-0443.
50. ROSSI, P. – SALVATORI, F. M. – FANELLI, F. – BEZZI, M. – ROSSI, M. – MARCELLI, G. – PEPINO, D. – RIGGIO, O. – PASSARIELLO, R. Polytetrafluoroethylene-covered nitinol stent-graft for transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation: 3-year experience. *Radiology*, June 2004, vol. 231, no. 3, s. 820 – 830. ISSN 0033-8419.
51. ECHENAGUSIA, M. – RODRIGUEZ-ROSALES, G. – SIMO, G. – CAMUÑEZ, F. – BAÑARES, R. – ECHENAGUSIA, A. Expanded PTFE-covered stent-grafts in the treatment of transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) stenoses and occlusions. *Abdominal Imaging*, November-December 2005, vol. 30, no. 6, s. 750 – 754. ISSN 0942-8925.
52. VIGNALI, C. – BARGELLINI, I. – GROSSO, M. – PASSALACQUA, G. – MAGLIONE, F. – PEDRAZZINI, F. – FILAURI, P. – NIOLA, R. – CIONI, R. – PETRUZZI, P. TIPS with expanded polytetrafluoroethylene-covered stent: results of an

- Italian multicenter study. *American Journal of Roentgenology*, August 2005, vol. 185, no. 2, s. 472 – 480. ISSN 0361-803X
53. RÖSSLE, M. – SIEGERSTETTER, V. – EURINGER, W. – OLSCHIEWSKI, M. – KROMEIER, J. – KURZ, K. – LANGER, M. The use of a polytetrafluoroethylene-covered stent graft for transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS): Long-term follow-up of 100 patients. *Acta Radiologica*, September 2006, vol. 47, no. 7, s. 660 – 666. ISSN 0284-1851.
 54. TRIPATHI, D. – FERGUSON, J. – BARKELL, H. – MACBETH, K. – IRELAND, H. – REDHEAD, D. N. – HAYES, P. C. Improved clinical outcome with transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt utilizing polytetrafluoroethylene-covered stents. *European Journal of Gastroenterology & Hepatology*, March 2006, vol. 18, no. 3, s. 225 – 232. ISSN 0954-691X.
 55. BUREAU, C. – GARCIA PAGAN, J. C. – LAYRARGUES, G. P. – METIVIER, S. – BELLOT, P. – PERREAULT, P. – OTAL, P. – ABRALDES, J. G. – PERON, J. M. – ROUSSEAU, H. – BOSCH, J. – VINEL, J. P. Patency of stents covered with polytetrafluoroethylene in patients treated by transjugular intrahepatic portosystemic shunts: long-term results of a randomized multicentre study. *Liver International*, August 2007, vol. 27, no. 6, s. 742 – 747. ISSN 1478-3223.
 56. KRAJINA, A., HŮLEK, P. Reinterventions in TIPS: Indications and technique. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 14, s. 183 – 197. ISBN 80-902883-2-4.
 57. RÖSSLE, M. TIPS and vascular diseases of the liver. In HŮLEK, P. – KRAJINA, A. *Current practice of TIPS*. 1. vyd. Hradec Králové: Olga Štambergová Publishing House, 2001. Kapitola 10, s. 147 – 153. ISBN 80-902883-2-4.
 58. GARCIA-PAGÁN, J. C. – HEYDTMANN, M. – RAFFA, S. – PLESSIER, A. – MURAD, S. – FABRIS, F. – VIZZINI, G. – ABRALDES, J. G. – OLLIFF, S. – NICOLINI, A. – LUCA, A. – PRIMIGNANI, M. – JANSSEN, HL. A. – VALLA, D. – ELIAS, E. – BOSCH, J. – ON BEHALF OF THE BCS-TIPS GROUP. TIPS for Budd-Chiari syndrome: long-term results and prognostics factors in 124 patients. *Gastroenterology*, September 2008, vol. 135, no. 3, s. 808 – 815. ISSN 0016-5085.
 59. CURA, M. – HASKAL, Z. – LOPERA, J. Diagnostic and interventional radiology for Budd-Chiari syndrome. *Radiographics*, May – June 2009, vol. 29, no. 3, s. 669 – 681. ISSN 0271-5333.

60. KLEIN, A. S. – MOLMENTI, E. P. Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome. *Liver Transplantation*, September 2003, vol. 9, no. 9, s. 891 – 896. ISSN 1527-6465.
61. MURAD, S. D. – LUONG, T. K. – PATTYNAMA, PM. T. – HANSEN, B. E. – VAN BUUREN, H. R. – JANSSEN, HL. A. Long-term outcome of a covered vs. uncovered transjugular intrahepatic portosystemic shunt in Budd-Chiari syndrome. *Liver International*, February 2008, vol. 28, no. 2, s. 249 – 256. ISSN: 1478-3223. ISSN 1478-3223.
62. MUKUND, A. – GAMANAGATTI, S. Imaging and interventions in Budd-Chiari syndrome. *World Journal of Radiology*, July 2011, vol. 3, no. 7, s. 169 – 177. ISSN: 1949-8470.
63. WILDBERGER, J. E. – WINOGRAD, R. – WINGEN, M. – BUSCH, N. – WORWERK, D. Acute Budd-Chiari syndrome – successful treatment based on TIPSS. *Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen und der Nuklearmedizin*, April 1998, vol. 168, no. 4, s. 393 – 396. ISSN 0015-8151.
64. MENON, K. V. N. – SHAH, V. – KAMATH P. S. The Budd-Chiari syndrome. *The New England Journal of Medicine*, February 2004, vol. 350, no. 6, s. 578 – 585. ISSN 0028-4793.
65. MALÝ, J. – PECKA, M. Poruchy srážení krve. In BUREŠ, J. – HORÁČEK, J. *Základy vnitřního lékařství*. 1. vyd. Praha: Galén a Nakladatelství Karolinum, 2003. Kapitola 8. 8. 8., s. 452 - 453. ISBN 80-7262-208-0 (Galén) a ISBN 80-246-0673-9 (Nakladatelství Karolinum).
66. CIESLAR, P. Poruchy hemostázy. In KLENER, P. *Vnitřní lékařství*. 2. vyd. Praha: Galén a Nakladatelství Karolinum, 2001. Kapitola 11. 9. 7., s. 400 – 401. ISBN 80-7262-101-7 (Galén) a ISBN 80-246-0273-3 (Nakladatelství Karolinum).
67. VALLA D. C. Hepatic vein thrombosis (Budd-Chiari syndrome). *Seminars in Liver Disease*, February 2002, vol. 22, no. 1, s. 5 – 14. ISSN 0272-8087.
68. KHUROO, M. S. – AL-SUHABANI, H. – AL-SEBAYEL, M. – AL-ASHGAR, H. – DAHAB, S. – KHAN, M. Q. – KHALAF, H. A. Budd-Chiari syndrome: Long-term effect on outcome with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, October 2005, vol. 20, no.10, s. 1494 – 1502. ISSN 1440-1746.
69. GANDINI, R. – KONDA, D. – SIMONETTI, G. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt patency and clinical outcome in patients with Budd-Chiari syndrome: covered

- versus uncovered stents. *Radiology*, October 2006, vol. 241, no. 1, s. 298 – 305. ISSN 0033-8419.
70. BLUM, U. – RÖSSLE, M. – HAAG, K. – OCHS, A. – BLUM, H. E. – HAUENSTEIN, K. H. – ASTINET, F. – LANGER, M. Budd-Chiari syndrome: technical, hemodynamic, and clinical results of treatment with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Radiology*, December 1995, vol. 197, no. 3, s. 805 – 811. ISSN 0033-8419.
 71. HADENGUE, A. – POLIQUIN, M. – VILGRAIN, V. – BELGHITI, J. – DEGOTT, C. – ERLINGER, S. – BENHAMOU, J. P. The changing scene of hepatic vein thrombosis: recognition of asymptomatic cases. *Gastroenterology*, April 1994, vol. 106, no. 4, s. 1042 – 1047. ISSN 0016-5085.
 72. KAMATH, P. S. Budd-Chiari syndrome: radiologic findings. *Liver Transplantation*, November 2006, vol. 12, no. 11, s. 21 – 22. ISSN 1527-6465.
 73. MANCUSO, A. – FUNG, K. – MELA, M. – TIBBALLS, J. – WATKINSON, A. – BURROUGHS, A. K. – PATCH, D. TIPS for acute and chronic Budd-Chiari syndrome: a single-centre experience. *Journal of Hepatology*, June 2003, vol. 38, no. 6, s. 751 – 754. ISSN 0168-8278.
 74. RYU, R. K. – DURHAM, J. D. – KRYSL, J. – SHRESTHA, R. – EVERSON, G. T. – STEPHENS, J. – KAM, I. – WACHS, M. – KUMPE, D. A. Role of TIPS as a bridge to hepatic transplantation in Budd-Chiari syndrome. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, June 1999, vol. 10, no. 6, s. 799 – 805. ISSN 1051-0443.
 75. MOLMENTI, E. P. – SEGEV, D. L. – AREPALLY, A. – HONG, J. – THULUVATH, P. J. – RAI, R. – KLEIN, A. S. The utility of TIPS in the management of Budd-Chiari syndrome. *Annals of Surgery*, June 2005, vol. 241, no. 6, s. 978 – 983. ISSN: 0003-4932. ISSN 0003-4932.
 76. ŠAFKA, V. – HŮLEK, P. – KRAJINA, A. – DULÍČEK, P. – FEJFAR, T. – JIRKOVSKÝ, V. – POZLER, O. – VAŇÁSEK, T. Budd-Chiariho syndrom a TIPS – 12 let zkušeností. *Časopis lékařů českých*, 2005, vol. 144, no. 3, s. 38 – 42. ISSN 1803-6597.
 77. BECKETT, D. – OLLIFF, S. Interventional radiology in the management of Budd Chiari syndrome. *Cardiovascular and Interventional Radiology*, September-October 2008, vol. 31, no. 5, s. 839 – 847. ISSN 0174-1551.
 78. HERNÁNDEZ-GUERRA, M. – TURNES, J. – RUBINSTEIN, P. – OLLIFF, S. – ELIAS, E. – BOSCH, J. – GARCÍA-PAGÁN, J. C. PTFE-covered stents improve TIPS patency in

- Budd-Chiari syndrome. *Hepatology*, November 2004, vol. 40, no. 5, s. 1197 – 1202. ISSN 0270-9139.
79. ANGERMAYR, B. – CEJNA, M. – KOENIG, F. – KARNEL, F. – HACKL, F. – GANGL, A. – PECK-RADOSAVLJEVIC, M. Survival in patients undergoing transjugular intrahepatic portosystemic shunt: ePTFE-covered stentgrafts versus bare stents. *Hepatology*, October 2003, vol. 38, no. 4, s. 1043 – 1050. ISSN 0270-9139.
 80. ZAHN, A. – GOTTHARDT, D. – WEISS, K. H. – RICHTER, G. – SCHMIDT, J. – STREMMEL, W. – SAUER, P. Budd-Chiari syndrome: Long term success via hepatic decompression using transjugular intrahepatic porto-systemic shunt. *Gastroenterology*, March 2010, vol. 10, no. 25, s. 1 – 7. ISSN 0016-5085.
 81. LEE, K. H. – LEE, D. Y. – WON, J. Y. – PARK, S. J. – KIM, J. K. – YOON, W. Transcaval transjugular intrahepatic portosystemic shunt: preliminary clinical results. *Korean Journal of Radiology*, January 2003, vol. 4, no. 1, s. 35 – 41. ISSN 1229-6929.
 82. CORSO, R. – INTOTERO, M. – SOLCIA, M. – CASTOLDI, M. C. – RAMPOLDI, A. Treatment of Budd-Chiari syndrome with transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS). *La Radiologia Medica*, August 2008, vol. 113, no. 5, s. 727 – 738. ISSN 0033-8362.
 83. JIRKOVSKÝ, V. – HŮLEK, P. – FEJFAR, T. – ŠAFKA, V. – CHOVANEC, V. – KRAJINA, A. Dysfunkce transjugulární intrahepatální portosystémové spojky (TIPS) a její řešení. *Vnitřní lékařství*, 2007, vol. 53, no. 2, s. 157 – 163. ISSN 0042-773X.
 84. JIRKOVSKY, V. – FEJFAR, T. – SAFKA, V. – HULEK, P. – KRAJINA, A. – CHOVANEC, V. – RAUPACH, J. – LOJIK, M. – VANASEK, T. – RENC, O. – ALI, S. M. Influence of the secondary deployment of expanded polytetrafluoroethylene-covered stent grafts on maintenance of transjugular intrahepatic portosystemic shunt patency. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, January 2011, vol. 22, no. 1, s. 55 – 60. ISSN 1051-0443.
 85. CEJNA, M. – PECK-RADOSAVLJEVIC, M. – SCHODER, M. – THURNHER, S. – BASSALAMAH, A. – ANGERMAYR, B. – KASERER, K. – POKRAJAC, B. – LAMMER, J. Repeat interventions for maintenance of transjugular intrahepatic portosystemic shunt function in patients with Budd-Chiari syndrome. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, February 2002, vol. 13, no. 2, s. 193 – 199. ISSN 1051-0443.
 86. MALEUX, G. – NEVENS, F. – WILMER, A. – HEYE, S. – VERSLYPE, CH. – THIJS, M. – WILMS, G. Early and long-term clinical and radiological follow-up results of expanded-polytetrafluoroethylene-covered stent-grafts for transjugular intrahepatic

- portosystemic shunt procedures. *European Radiology*, October 2004, vol. 14, no. 10, s. 1842 – 1850. ISSN 0938-7994.
87. KATZMANN, H. E. – MC LAFFERTY, R. B. – ROSS, J. R. – GLICKMAN, M. H. – PEDEN, E. K. – LAWSON, J. H. Initial experience and outcome of a new hemodialysis access device for catheter- dependent patients. *Journal of Vascular Sugery*, September 2009, vol. 50, no. 3, s. 600 – 607. ISSN 0741-5214.
 88. HASEGAWA, S. – EISENBERG, L. B. – SEMELKA R. C. Active intrahepatic gadolinium extravasation following TIPS. *Magnetic Resonance Imaging*, September 1998, vol. 16, no. 7, s. 851 – 853. ISSN 0730-725X.
 89. RÖSSLE, M. – OLSCHESKI, M. – SIEGERSTETTER, V. – BERGER, E. The Budd-Chiari syndrome: outcome after treatment with the transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Surgery*, April 2004, vol. 135, no. 4, s. 394 – 403. ISSN 0039-6060.
 90. RENC, O. – KRAJINA, A. – LOJÍK, M. – CHOVANEC, V. – RAUPACH, J. – HŮLEK, P. Intrahepatální hematom jako komplikace TIPS u nemocné s Buddovým-Chiariho syndromem. Kazuistika. *Česká radiologie*, 2005, vol. 59, no. 3, s. 184 – 188. ISSN 1210-7883.
 91. TERRENI, N. – VANGELI, M. – RAIMONDO, M. L. – TIBBALLS, J. M. – PATCH, D. – BURROUGHS, A. K. Late intrahepatic hematoma complicating transjugular intrahepatic portosystemic shunt for Budd-Chiari syndrome. *Cardiovascular and Interventional Radiology*, March-April 2007, vol. 30, no. 2, s. 335 – 338. ISSN 0174-1551.
 92. OCKENGA, J. – KROENCKE, T. J. – SCHUETZ, T. – PLAUTH, M. – KASIM, E. – PETERSEIN, J. – SCHMIDT, H. H. J. – LOCHS, H. Covered transjugular intrahepatic portosystemic stents maintain lower portal pressure and require fewer reinterventions than uncovered stents. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*, October 2004, vol. 39, no. 10, s. 994 – 999. ISSN 0036-5521.
 93. ZEITOUN, G. – ESCOLANO, S. – HADENGUE, A. – AZAR, N. – EL YOUNSI, M. – MALLET, A. – BOUDET, M. J. – HAY, J. M. – ERLINGER, S. – BENHAMOU, J. P. – BELGHITI, J. – VALLA, D. Outcome of Budd-Chiari syndrome: a multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology*, July 1999, vol. 30, no. 1, s. 84 – 89. ISSN 0270-9139.
 94. LANGNAS, A. N. Budd-Chiari syndrome: decisions, decisions. *Liver Transplantation and Surgery*, July 1997, vol. 3, no. 4, s. 43 – 45. ISSN 1074-3022.

95. PFAMMATTER, T. – BENOIT, C. – CATHOMAS, G. – BLUM, U. Budd-Chiari syndrome with spleno-mesenteric-portal thrombosis: treatment with extended TIPS. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*, June 2000, vol. 11, no. 6, s. 781 – 784. ISSN 1051-0443.
96. SLAKEY, D. P. – KLEIN, A. S. – VENBRUX, A. C. – CAMERON, J. L. Budd-Chiari syndrome: current management options. *Annals of Surgery*, April 2001, vol. 233, no. 4, s. 522 – 527. ISSN 0003-4932.
97. PERELLÓ, A. – GARCÍA-PAGÁN, J. C. – GILABERT, R. – SUÁREZ, Y. – MOITINHO, E. – CERVANTES, F. – REVERTER, J. C. – ESCORSELL, A. – BOSCH, J. – RODÉS, J. TIPS is a useful long-term derivative therapy for patients with Budd-Chiari syndrome uncontrolled by medical therapy. *Hepatology*, January 2002, vol. 35, no. 1, s. 132 – 139. ISSN 0270-9139.

Přílohy

Příloha č. 1:

RENC, O. – KRAJINA, A. – POZLER, O – HŮLEK, P. – LOJÍK, M. – CHOVANEC, V. – RAUPACH, J. – VANÍČEK, H. – CHYBA, T. – LUKEŠ, A. – WASYLIWOVÁ, V. Transjugulární intrahepatální portosystémový zkrat u dětí. *Česká radiologie*, 2010, vol. 64, no. 2, s. 126 – 132. ISSN 1210-7883.

TRANSJUGULÁRNÍ INTRAHEPATÁLNÍ PORTOSYSTÉMOVÝ ZKRAT U DĚTÍ

TRANSJUGULAR INTRAHEPATIC PORTO-SYSTEMIC SHUNT IN PEDIATRIC
PATIENTS

původní práce

Ondřej Renc¹
Antonín Krajina¹
Oldřich Pozler²
Petr Hůlek³
Miroslav Lojík¹
Vendelín Chovanec¹
Jan Raupach¹
Hubert Vaniček²
Tomáš Chyba²
Antonín Lukeš²
Vlasta Wasyliwová²

¹Radiologická klinika LF UK a FN
Hradec Králové

²Dětská klinika LF UK a FN
Hradec Králové

³2. interní klinika LF UK a FN
Hradec Králové

Přijato: 15. 4. 2010.

Korespondenční adresa:

MUDr. Ondřej Renc
Radiologická klinika LF UK a FN
Sokolská 581,
500 05 Hradec Králové
e-mail: ondrejrenc@seznam.cz

Práce byla podpořena grantem
IGA MZ ČR 90-20 NS10363-3/2009
a Výzkumným záměrem FN
Hradec Králové MZO 00179906.

SOUHRN

Renc O, Krajina A, Pozler O, Hůlek P, Lojík M, Chovanec V, Raupach J, Vaniček H, Chyba T, Lukeš A, Wasyliwová V. Transjugulární intrahepatální portosystémový zkrat u dětí

Cíl. Vytvoření transjugulární intrahepatální portosystémové spojky (TIPS) jako metody řešení nežádoucích příznaků portální hypertenze u dětských pacientů s průchodnou portální žilou je ve srovnání s dospělou populací využíváno poměrně zřídka, ačkoliv dostupné údaje naznačují rovnocennost tohoto způsobu léčby v obou skupinách nemocných. Cílem práce je retrospektivně zhodnotit úspěšnost výkonů provedených na našem pracovišti.

Metoda. Během let 1992–2009 bylo k vytvoření TIPS na našem oddělení indikováno celkem 21 dětí (10 chlapců, 11 dívek) ve věku 3–19 let (průměrný věk 13 let) s různými příčinami portální hypertenze (nejčastěji hyperkoagulační porucha s trombózou jaterních žil, fibróza jater u dětí s cystickou fibrózou pankreatu, autoimunitní hepatitida). Indikací bylo buď krvácení, nebo ascites při portální hypertenzi. Hmotnost léčených pacientů byla v rozmezí 12–66 kg (průměrná hmotnost 45 kg). Všechny výkony byly prováděny standardní technikou z transjugulárního přístupu v celkové anestezii či analgosedací při použití pro TIPS dedikovaného instrumentária. Kanál vytvořený v jaterním parenchymu byl následně vyztužen ve 12 případech nekrytým stentem, u dalších osmi nemocných jsme od roku 2001 implantovali z hlediska dlouhodobé průchodnosti výhodnější potažený stent – stentgraft. Embolizace portosystémových kolaterál byla provedena u devíti pacientů. Sledování průchodnosti

SUMMARY

Renc O, Krajina A, Pozler O, Hůlek P, Lojík M, Chovanec V, Raupach J, Vaniček H, Chyba T, Lukeš A, Wasyliwová V. Transjugular intrahepatic porto-systemic shunt in pediatric patients

Aim. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) creation as a solution of complications of portal hypertension in children is used quite rarely compared to the adult population, although contemporary results indicate equivalence of this method of treatment in both groups of patients. The aim of the study is to retrospectively analyse the effectivity of procedures performed in our department.

Method. In years 1992–2009, there were 21 children (10 boys, 11 girls) in the age of 3–19 years (average age 13 years) with various etiology of portal hypertension (most commonly hypercoagulable state with hepatic vein thrombosis, liver fibrosis in children with cystic fibrosis, autoimmune hepatitis) indicated for TIPS creation. Indications were variceal bleeding or ascites caused by portal hypertension. The weight of treated patients was 12–66 kg (average weight 45 kg). All procedures were performed using standard technique from transjugular approach under general anesthesia or analgosedation with the help of TIPS-dedicated tools. Intrahepatic channel was covered by stent implantation in 12 cases. Since 2001 we decided for stentgraft implantation in the following 8 patients due to its better long-term patency. Portosystemic collateral embolisation was performed in 9 patients. TIPS patency follow-up after the procedure was based on regular ultrasonographic, clinical and laboratory examinations.

zkratu po výkonu bylo založeno na pravidelných ultrasonografických, klinických a laboratorních kontrolách.

Výsledky. Technická úspěšnost našich výkonů byla 95 % a bylo při nich dosaženo poklesu průměrného portosystémového gradientu z 18,2 mm Hg na 9,2 mm Hg. Žádný nemocný během zákroku nezemřel, z komplikací jednou došlo k laceraci portální žíly, která byla vyřešena zavedením potaženého stentu. Doba sledování souboru se pohybovala mezi 0–146 měsíci (průměrná doba sledování 51 měsíců). Během tohoto intervalu bylo provedeno celkem 34 revizí TIPS u deseti pacientů, což průměrně odpovídá 2,7 výkonům na pacienta v podskupině se zavedeným nepotahovaným stentem a 0,25 výkonům na pacienta v podskupině se stentgraftem. V období 0–29 měsíců (průměrná doba 14 měsíců) po zákroku podstoupilo celkem pět dětí transplantaci jater a šest nemocných v období 11–96 měsíců (průměrná doba 50 měsíců) po výkonu zemřelo.

Závěr. Zhotovení portosystémového zkratu u dětí je bezpečnou metodou řešení komplikací portální hypertenze, ať už z důvodu překonání rizikového období před transplantací jater nebo jako definitivní úprava cirkulačních parametrů v portálním systému.

Klíčová slova: dítě, portální hypertenze, transjugulární intrahepatální portosystémový zkrat.

Results. Technical success rate of our procedures was 95 % and an average portosystemic gradient decrease from 18.2 mm Hg to 9.2 mm Hg was achieved. None of the patients died during the procedure, there was only one major complication – portal vein laceration, which was treated by stentgraft insertion. The total follow-up period was 0–146 months (average period 51 months). During this interval, totally 34 TIPS revisions were performed in 10 patients, which is corresponding to 2.7 procedures per patient in the stent sub-group and 0.25 procedures per patient in the stentgraft sub-group. After the procedure, totally 5 children underwent orthotopic liver transplantation in period 0–29 months (average period 14 months) and 6 patients died during follow-up 11–96 months (average period 50 months).

Conclusion. Portosystemic shunt creation in children is a safe method in the management of complications of portal hypertension, no matter what to bridge the risk period before liver transplantation or as a definitive arrangement of portal system circulation parameters.

Key words: child, portal hypertension, transjugular intrahepatic portosystemic shunt.

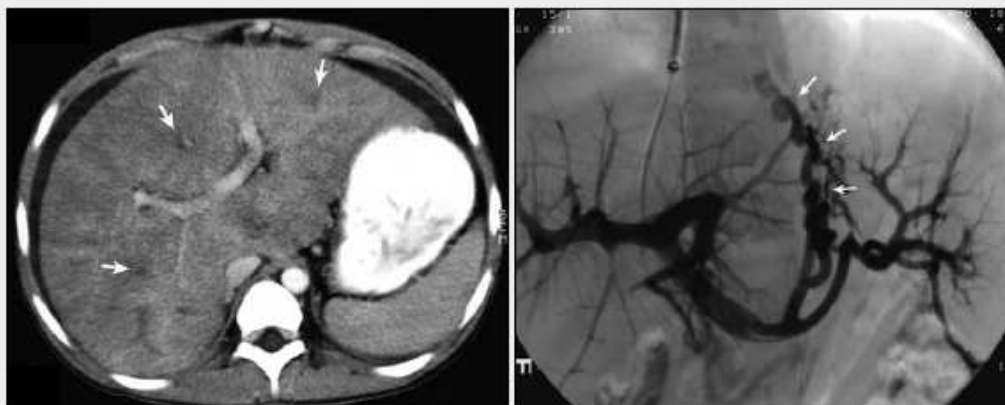
ÚVOD

Transjugulární intrahepatální portosystémový zkrat (TIPS) hraje u dospělých pacientů důležitou roli při léčbě komplikací portální hypertenze, zejména krvácení z jicnových varixů (1) a ascitu (2), které nejsou léčitelné konzervativním postupem s využitím farmakologických a endoskopických metod (3, 4). V dětské populaci však bylo jeho využití poměrně limitováno (5, 6), a to jak z důvodů technických, jako je například menší rozměr jater, drobnější cévní struktury, či přítomnost anatomických variant, tak z obavy o možné nežádoucí důsledky dlouhodobé existence spojky. Navíc je u dětí mnohem častější extrahepatální forma portální hypertenze, která však většinou není k léčbě pomocí TIPS vhodná (7). Současný vývoj ale ukazuje efektivitu výkonu jak u dospělých, tak i u dětských nemocných (8–10). V článku předkládáme naše zkušenosti s léčbou pomocí TIPS u dětí s různými příčinami portální hypertenze s výjimkou chronické trombózy portální žíly, která není indikací pro TIPS.

MATERIÁL A METODA

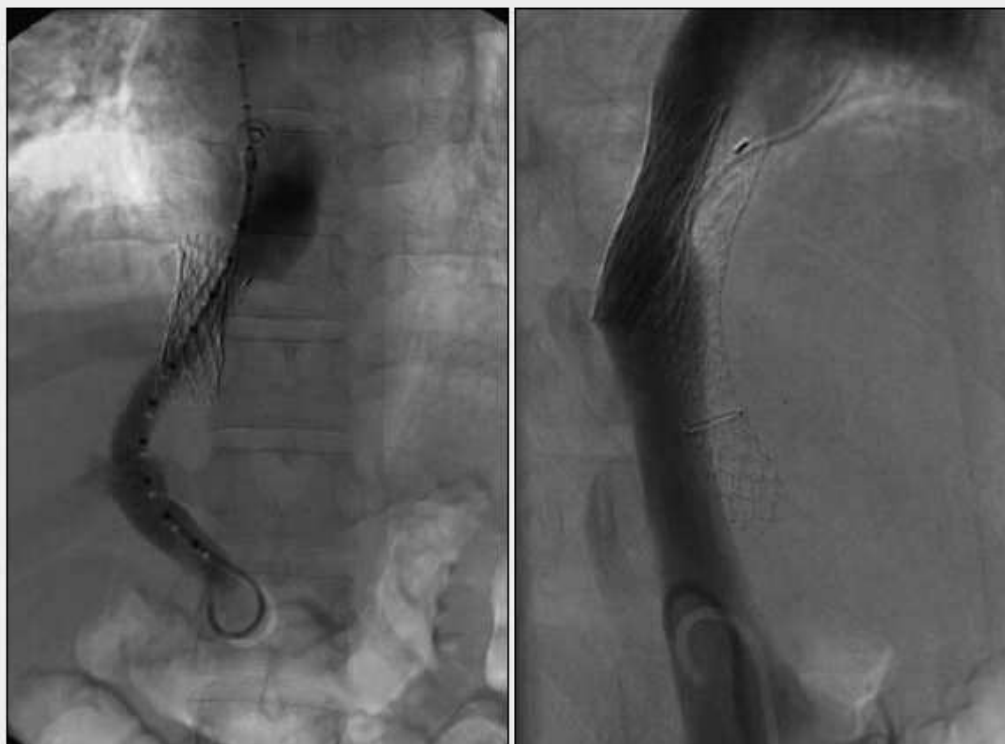
Od dubna 1993 do prosince 2009 bylo k vytvoření TIPS na našem oddělení indikováno celkem 21 dětí (10 chlapců, 11 dívek) s věkovým rozmezím 3–19 let (průměrný věk 13 let) v době výkonu. Hmotnost pacientů se pohybovala v intervalu 12–66 kg (průměrná hmotnost 45 kg). Postižení jater bylo u šesti nemocných na podkladě trombózy jaterních žil při Buddově-Chiariho syndromu, u pěti pacientů se jednalo o cystickou fibrózu a dva nemocní trpěli autoimunitní hepatitidou. U zbývajících pacientů byla prokázána následující onemocnění: jaterní cirhóza na podkladě vrozeného defektu α -1 antitrypsinu, vrozená fibróza jater, jaterní cirhóza po hepatitidě B, jaterní cirhóza při vrozené srdeční vadě, postižení jater v důsledku dlouhodobé parenterální výživy po popálení, septická trombóza portální žíly, Wilsonova choroba a hepatopulmonální syndrom. Krvácení z jicnových varixů bylo indikací k provedení zkratu celkem u 14 dětí (67 %), ascites refrakterní na léčbu u sedmi dětí (33 %).

Všechny zákroky byly uskutečněny se souhlasem zákonného zástupce nemocného po vysvětlení povahy onemocnění



▲ Obr. 1A

▲ Obr. 1B



▲ Obr. 1C

▲ Obr. 1D

a předpokládaného efektu vytvořeného zkratu včetně možných léčebných alternativ.

Vlastní výkon byl prováděn zkušeným operátorem standardní technikou v celkové anestezii či analgosedaci pod clo-nou antibiotik. Přístup do cévního řečiště byl u všech nemoc-ných zajištěn mikropunkčním setem (SF coaxial micropuncture

introducer set, Cook, USA) cestou pravé vnitřní jugulární žíly, která byla ozřejmena ultrasonograficky či katétrem zavedeným z třísla femorální žilou. Po změření portosystémového gra-dientu a zobrazení portálního řečiště metodou CO₂ portografie katétrem zakliněným v jaterní žíle jsme pro přístup do portální žíly využívali TIPS dedikované instrumentárium, které běžně



Obr. 1A. Kontrastní CT břicha u 13leté nemocné s Buddovým-Chiariho syndromem, portální fáze: hepatomegalie, nehomogenní opacifikace jaterního parenchymu, zvětšení lobus caudatus, trombóza jaterních žil (šipky)

Fig. 1A. Contrast-enhanced CT of the abdomen in a 13-year old girl with Budd-Chiari syndrome, portal phase: Hepatomegaly, inhomogeneous enhancement of liver parenchyma, caudate lobe enlargement, hepatic vein thrombosis (arrows)

Obr. 1B. Portografie během vytváření TIPS u téže nemocné: Píni se portosystémové kolaterály cestou v. gastrica sinistra (šipky), které nebyly embolizovány pro dostatečný pokles portosystémového gradientu po vytvoření zkratu.

Fig. 1B. Portography during TIPS creation in the same patient: Contrast filling of porto-systemic collaterals via left gastric vein (arrows). Embolisation was not performed due to sufficient portosystemic gradient decrease after shunt creation.

Obr. 1C. Kontrolní angiografie TIPS 3 roky po vytvoření spojky: Je patrný stent v dolní duté žile zavedený pro její stenózu, vlastní TIPS je průchodný.

Fig. 1C. Control TIPS-angiography 3 years after shunt creation: There is a stent visible in the inferior vena cava, which was inserted due to its stenosis, the TIPS itself is patent.

Obr. 1D. Flebografie dolní duté žily po zavedení dalšího stentu pro restenózu, která se klinicky manifestovala otoky dolních končetin: Dolní dutá žila je po zavedení druhého stentu průchodná.

Fig. 1D. Inferior vena cava angiography after next stent implantation due to restenosis, which manifested by swelling of lower extremities: The inferior vena cava is patent after second stent implantation.

používáme u dospělých jedinců, nejčastěji Rosch-Uchida systémem RUPS 100 (Cook, USA), či systém TIPS 100 (Cook, USA). Pouze u jednoho chlapce ve věku 3 let bylo nutno pro průnik do vrátnicové žíly použít jehlu a vodič s menším průměrem – Cope needle (Cook, USA) a vodič 0,018", i přesto se však do portálního řečiště nezdařilo proniknout. U dvou pacientek s úplnou trombózou jaterních žil při Buddově-Chiariho syndromu byla punkce portálního systému provedena přímo z dolní duté žíly. Kanál vlastního zkratu byl po průniku do portální žíly předdilatován dle anatomických okolností balonkovými katétry o průměru 4–10 mm a následně vyztužen buď nekrytým stentem – Wallstent (Boston Scientific, USA), Ella stent (Ella, Česká republika) průměru 8–12 mm, či potaženým stentem Viatorr (W. L. Gore & Associates, USA) s průměrem 10 mm. Délka zavedeného stentu nebo stentgraftu byla volena tak, abychoh dosáhli pokrytí od bifurkace portální žíly do úrovně vyústění jaterních žil. V našem souboru jsme zavedli nepotahovaný stent celkem ve 12 případech, stentgraft v osmi případech. U devíti pacientů s anamnézou krvácení do gastrointestinálního traktu byla během výkonu provedena embolizace portosystémových kolaterál směsí n-butyl-2-kyanoakrylát (Histoacryl, Braun, SRN) a olejové kontrastní látky (Lipiodol Ultrafluide, Guerbet, Francie). Stenóza dolní duté žíly zvětšeným lobus caudatus při Buddově-Chiariho syndromu byla řešena metodou PTA s postupným zavedením dvojice balon-expandibilních stentů Palmaz (Cordis, USA) v jednom případě (obr. 1A–D). U dívk se septickou trombózou portální žíly vytvořený zkrat umožnil jednak zavedení katétru pro lokální trombolytickou léčbu a jednak vedl k urychlení toku v portálním řečišti. Všechny výkony byly prováděny s použitím jódových kontrastních látek, výjimkou byla jedna nemocná s trombózou jaterních žil při paroxysmální noční hemoglobinurii s akutním renálním selháním, u níž byl celý výkon proveden s použitím CO₂. Obecně byl zákrok považován za úspěšný, došlo-li při závěrečném měření k poklesu portosystémového gradientu pod 12 mm Hg.

Bezprostředně po výkonu byli nemocní sledováni na jednotce intenzivní péče dětské kliniky. Nezbytnou součástí pooperační péče bylo podávání antibiotik u všech pacientů, u nemocných s hyperkoagulačním stavem dále podávání heparinu s následným přechodem na antikoagulační léčbu kumarinovými preparáty. Průchodnost vytvořeného zkratu byla hodnocena metodou

dopplerovské ultrasonografie 48 hodin po zákroku, poté s odstupem 1 měsíce a následně u asymptomatických pacientů v pravidelných šestiměsíčních intervalech. Současně byla prováděna nezbytná klinická a laboratorní vyšetření. Ultrasonografická kritéria zhoršení průchodnosti TIPS vyžadující revizi byla stanovena jako zpomalení rychlosti toku, či dokonce obrácení směru toku ve kmeni portální žíly a jejích hlavních větvích anebo zvýšení rychlosti toku ve vlastním zkratu na více než 200 cm/s (11). Klinická kritéria pro revizi byla založena na nové epizodě krvácení z jícnových varixů nebo opětovného nárůstu ascitu.

VÝSLEDKY

Technická úspěšnost námi prováděného výkonu byla 95 %, u 21 pacientů bylo vytvořeno úspěšně 20 zkratů. V jednom případě u tříletého chlapce s cirhózou jater kardiální etiologie při vrozené srdeční vadě a epizodou krvácení z jícnových varixů se vzhledem ke gracilitě cév nezdařilo nasondovat kmen portální žíly a výkon byl neúspěšný, stav byl dále opakovaně řešen endoskopickou sklerotizací a ligací varixů jícnu – v současnosti je chlapec z hlediska postižení vrátnicového řečiště bez klinických projevů portální hypertenze.

Vytvoření TIPS vedlo v naší skupině k poklesu průměrného portosystémového gradientu z 18,2 mm Hg na 9,2 mm Hg. Během zákroku nebylo zaznamenáno žádné úmrtí, ze závažných komplikací byla jednou prokázána extravazace kontrastní látky z portální žíly do dutiny břišní, která byla vyřešena překrytím místa poranění v té době dostupným experimentálním Z-stentem potaženým polyesterem (12). Z méně závažných komplikací došlo v jednom případě k porušení jaterního pouzdra a v několika případech k punkci žlučových cest. U žádného pacienta nebyly v průběhu sledování prokázány známky jaterní encefalopatie.

Celková doba sledování se pohybovala mezi 0–146 měsíci (průměrná doba 51 měsíců), u jednoho chlapce byla několik dní po zákroku provedena transplantace jater. Během této doby bylo nutno provést celkem 34 revizi TIPS u deseti pacientů. Z tohoto počtu byly dvě revize neúspěšné, u jedné nemocné se nepodařilo proniknout uzavřeným zkratem a u druhé dívky došlo v době po vytvoření spojky ke kaver-



▲ Obr. 2A



▲ Obr. 2B



▲ Obr. 2C

Obr. 2A. Kontrastní CT břicha u 15leté dívky s cystickou fibrózou, portální fáze: úroveň bifurkace portální žíly (šipka), nerovný povrch jater při přestavbových změnách parenchymu, splenomegalie
Fig. 2A. Contrast-enhanced CT of the abdomen in a 15-year old girl with cystic fibrosis, portal phase: level of portal vein bifurcation (arrow), irregular liver surface due to parenchymal remodeling, splenomegaly

Obr. 2B. Transjugulární portografie během vytváření TIPS u stejné dívky: rozsáhlé varixy ve stěně žaludku, hlavním přítokem je dilatovaná v. gastrica sinistra (šipky)
Fig. 2B. Transjugular portography during TIPS creation: extensive varices in gastric wall, the most important feeder is dilated left gastric vein (arrows)

Obr. 2C. Kontrolní zobrazení TIPS na konci výkonu: subtotální zkrat, v. gastrica sinistra byla embolizována tkáňovým lepidlem
Fig. 2C. Control TIPS-angiography at the end of procedure: subtotal shunting, the left gastric vein was embolised using acrylate glue

nózní přestavbě portální žíly. V prvním případě se však jednalo o nemocnou s portosystémovým gradientem 10 mm Hg, u níž došlo k rozvoji kolaterál v jaterním parenchymu zajišťujících dostatečnou drenáž krve z portálního řečiště. Opakované trombózy zkratu u chlapce s defektem α -1 antitrypsinu bylo nutno řešit zavedením paralelního zkratu.

V podskupině nemocných se zavedeným nepotahovaným stentem jsme provedli revizi ve 32 případech u devíti z 12 pacientů, což v průměru odpovídá ošetření 2,7 stenóz či uzávěrů TIPS na jednoho pacienta. V podskupině se stentgraftem byly provedeny dvě revize u jednoho z osmi pacientů, tedy průměrně 0,25 zákroků na pacienta. V intervalu 0–29 měsíců (průměrná doba 14 měsíců) od vytvoření TIPS podstoupilo celkem pět dětí úspěšnou transplantaci jater. Z toho jeden chlapec s trombózou jaterních žil, který prodělal dokonce

dvojnásobnou transplantaci jater, zemřel z neobjasněné příčiny 72 měsíců po našem výkonu ve věku 25 let. V průběhu sledování zemřelo dalších pět pacientů (mortalita 29 %). Jednalo se o tři nemocné s cystickou fibrózou ve věku 22 let, jednu nemocnou s trombózou jaterních žil při paroxysmální noční hemoglobinurii ve věku 17 let a jednou nemocnou s autoimunitní hepatitidou ve věku 14 let. V průběhu sledování tři dívky se zavedeným TIPS porodily zdravé dítě.

DISKUSE

Začlenění TIPS do léčebného algoritmu při zvládání komplikací portální hypertenze v dětské populaci zaznamenalo pomalejší vývoj než u dospělých (3). Mezi hlavní faktory tohoto

stavu zcela jistě patří invazivita zákroku, riziko periprocedurálních život ohrožujících komplikací, technická náročnost výkonu, horší dlouhodobá průchodnost zkratu u mladých pacientů s nekrytým stentem, nebezpečí významných hemodynamických změn, rozvoje septického stavu nebo jaterní encefalopatie a v neposlední řadě rovněž menší množství dostupných literárních údajů v minulosti. Proto je vhodné o možnosti vytvoření zkratu uvažovat až při důkladném zvážení další perspektivy pacienta a znalosti přirozeného průběhu jeho onemocnění včetně jiných léčebných alternativ. Dalším důvodem je skutečnost, že nejčastější příčinou portální hypertenze v dětském věku je chronická trombóza vrátnicové žíly, která technicky znemožňuje vytvoření spojky (3). Přístup k provedení TIPS u dětí a dospělých dobře demonstruje příklad našeho pracoviště, kdy z celkového počtu 800 zákroků připadlo na dětské nemocné pouze 21 výkonů, tj. 2,6 % ze všech vytvořených zkratů.

V porovnání s dospělými nese provedení TIPS u dětí určité specifické rysy. Vzhledem k menším rozměrům cév je výkon náročnější a technická úspěšnost zákroku nižší (75 až 90 %) (1, 6, 13) – z tohoto důvodu je žádoucí zákrok provádět v centrech s dostatečnými zkušenostmi při vytváření TIPS. Indikaci k výkonu je nejčastěji akutní, či rekurentní krvácení do gastrointestinálního traktu, ascites refrakterní na léčbu méně často (2), výkony je obvykle nutno provádět v celkové anestezii (4) a je třeba volit přiměřenou velikost používaného instrumentária s ohledem na budoucí růst dítěte. Samozřejmostí je rovněž zajištění specializované péče na dětském oddělení po výkonu a současná léčba základního onemocnění.

Na zhodnutí TIPS u dětského pacienta je možno pohlížet ze dvou hlavních hledisek – cílem může být buď akutní řešení život ohrožujícího stavu nemocného před v budoucnu plánovanou transplantací jater (3, 4) nebo dlouhodobé řešení symptomatiky portální hypertenze v těch případech, kdy chirurgická transplantace jater není možná (5) – například u pacientů trpících cystickou fibrózou s přidruženým onemocněním plicního parenchymu znemožňujícím provedení transplantace výkonu nebo v případech, kdy tkáňový štěp není k dispozici (6).

Dvěma nejčastějšími indikacemi k vytvoření portosystémové spojky v naší skupině nemocných byly trombóza jaterních žil a cirhotické poškození jaterního parenchymu při cystické fibróze. Trombóza jaterních žil při hyperkoagulaci představuje u dětí častý a zároveň klinicky i technicky odlišný stav v porovnání s jinými příčinami portální hypertenze. Výkon při nepříznivých anatomických podmínkách musí být proveden přímým vpichem z dolní duté žíly, která bývá navíc zúžená, či úplně uzavřená – v tomto případě je součástí zákroku i pokus o její rekanalizaci (14). U těchto nemocných vede TIPS vedle snížení tlaku v portálním řečišti rovněž ke zvýšení perfuze jater a zabraňuje dalšímu rozvoji infarktu parenchymu při žilním městnání. Po výkonu je nezbytnou součástí další péče antikoagulační léčba. U dětí s cystickou fibrózou je vytvoření TIPS vhodné zejména u těch nemocných, kde je klinicky významné poškození jaterního parenchymu, které může, ale nemusí být provázeno závažným poškozením parenchymu plic (obr. 2A–C).

Zvláštním případem bylo vytvoření zkratu u nemocné se septickou trombózou vrátnicové žíly, u níž vytvořený kanál umožnil jednak přístup do portálního řečiště s možností lokální trombolytické léčby a zároveň vedl k urychlení krevního proudu se zlepšením cirkulačních poměrů. Naproti tomu u chlapce s hepatopulmonálním syndromem a progredující portální hypertenzí nedošlo po výkonu i přes výrazný pokles portosystémového gradientu k významnému zlepšení dechových funkcí, ačkoliv literatura uvádí možný přínos TIPS v léčbě tohoto onemocnění na podkladě zvýšení srdečního výdeje a redistribuce krve do oblastí plic s normálním poměrem ventilace – perfuze (15–17). Jedinou prokazatelně účinnou léčbou hepatopulmonálního syndromu však zůstává transplantace jater (18).

Jedním z důležitých faktorů při vytváření portosystémového zkratu je správně zvolená velikost kanálu v jaterním parenchymu. Spojka musí mít takový rozměr, aby dokázala dostatečně snížit tlak v portálním řečišti, a tím zajistit kontrolu krvácení nebo vstřebání ascitu, a aby zároveň nezpůsobila nadměrný odtok krve z jater, což by mohlo vést k jaternímu selhání (3). V úvahu je přitom nutno vzít věk a růst pacienta (1). V našem souboru jsme použili nepotažené nebo potažené stenty o průměrech 8–12 mm, které byly následně dodilatovány balonkovými katetry odpovídajícího průměru, přičemž kritériem pro volbu příslušné velikosti byla hodnota portosystémového gradientu naměřená během výkonu.

Hlavní limitací TIPS jak v dospělých, tak v dětské populaci, je však dlouhodobá průchodnost portosystémové spojky (5). Ta může být snížena akutně trombózou zkratu nebo chronicky na podkladě intimální hyperplazie. U klasických nepokrytých stentů se primární průchodnost pohybuje v rozmezí 47 % v prvním a klesá na 19 % ve druhém roce od vytvoření zkratu (19). Primární průchodnost je možno zvýšit použitím stentů potažených (9), u nichž je udávána v prvním roce po zavedení 86 % a po dvou letech od zavedení 80 % (19). Proto je potažených stentů možno využít zejména u nemocných s hyperkoagulačním stavem, kde je vysoké riziko hlavně akutní trombózy a u nichž je zavedení stentgraftu při vytváření TIPS spolu se současnou antikoagulační terapií metodou volby. V našem souboru byly TIPS dedikované stentgrafty využívány od roku 2001.

Vlastní nízký věk nemocného představuje statisticky významný rizikový faktor zhoršení průchodnosti TIPS při použití nekrytých stentů (20), daný zřejmě vyšší tendencí mladších jedinců k rozvoji intimální hyperplazie. Proto se jeví vhodné zavedení TIPS dedikovaných potažených stentů nejen u nemocných s hyperkoagulačním stavem, ale i u ostatních dětí s jinou etiologií portální hypertenze (9).

ZÁVĚR

Vytvoření TIPS u dětských pacientů hraje významnou roli při zvládání nežádoucích důsledků portální hypertenze a může sloužit jak ke krátkodobému překlenutí rizikového období před transplantací jater, tak jako dlouhodobé řešení chronického jaterního onemocnění. Při vytváření vlastního zkratu by měly být u dětí přednostně používány potažené stenty.

LITERATURA

1. Huppert PE, Astfalk W, Brambs HJ, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in children. Initial clinical experience and literature review. *RoFo* 1998; 168: 595–603.
2. Lee WS, McKiernan PJ, de Ville de Goyet J, et al. Successful treatment of refractory ascites in a child with transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *Acta Paediatrica* 2001; 90: 1352–1355.
3. Hackworth CA, Leef JA, Rosenblum JD, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation in children: Initial clinical experience. *Radiology* 1998; 206: 109–114.
4. Van Ha TG, Funaki BS, Ehrhardt J, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt placement in liver transplant recipients: Experience with pediatric and adult patients. *AJR* 2005; 184: 920–925.
5. Pozler O, Krajina A, Vaniček H, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in five children with cystic fibrosis: Long-term results. *Hepato-Gastroenterology* 2003; 50: 1111–1114.
6. Fasulakis S, Rerksupphaphol S, Hardikar W, et al. Alternative technique for transjugular intrahepatic portosystemic shunt in a young child. *Australasian Radiology* 2006; 50: 447–450.
7. Goh DW, Myers NA. Portal hypertension in children – the changing spectrum. *J Ped Surg* 1994; 29: 688–691.
8. Mrad SM, Boukthir S, Oubich F, et al. Treatment of upper gastrointestinal bleeding in portal hypertension in children. *Tunis Med* 2007; 85: 184–188.
9. Mermuys K, Maleux G, Heye S, et al. Use of the Viatorr expanded polytetrafluoroethylene-covered stent-graft for transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation in children: Initial clinical experience. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2008; 31: 192–196.
10. Watanabe FD, Rosenthal P. Portal hypertension in children. *Curr Opin Pediatr* 1995; 7: 533–538.
11. Žižka J, Eliáš P, Krajina A, et al. Value of doppler sonography in revealing transjugular intrahepatic portosystemic shunt malfunction: A 5-year experience in 216 patients. *AJR* 2000; 175: 141–148.
12. Krajina A, Hůlek P, Ferko A, Nožička J. Extrahepatic portal venous laceration in TIPS treated with stent graft placement. *Hepato-Gastroenterol* 1997; 44: 667–670.
13. Heyman MB, La Berge JM, Somberg KA, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunts (TIPS) in children. *J Pediatr* 1997; 131: 914–919.
14. Haskal ZJ. Use of the Arrow percutaneous thrombectomy device and transjugular liver biopsy cannula for mechanical thrombectomy of the inferior vena cava in a patient with Budd-Chiari syndrome. *J Vasc Interv Radiol* 2007; 18: 924–927.
15. Paramesh AS, Husain SZ, Shneider B, et al. Improvement of hepatopulmonary syndrome after transjugular intrahepatic portosystemic shunting: Case report and review of literature. *Pediatr Transplantation* 2003; 7: 157–162.
16. Fallon MB, Abrams GA. Pulmonary dysfunction in chronic liver disease. *Hepatology* 2000; 32: 859–865.
17. Chevallier P, Novelli L, Motamedi JP, et al. Hepatopulmonary syndrome successfully treated with transjugular intrahepatic portosystemic shunt: a three year follow-up. *J Vasc Interv Radiol* 2004; 15: 647–648.
18. Lange PA, Stoller JK. The hepatopulmonary syndrome: effect of liver transplantation. *Clin Chest Med* 1996; 17: 115–123.
19. Bureau C, Garcia-Pagan JC, Otal P, et al. Improved clinical outcome using polytetrafluoroethylene-coated stenos for TIPS: Results of a randomised study. *Gastroenterology* 2004; 126: 469–475.
20. Chovanec V, Krajina A, Škrabková Z, Fejfar T. Potential factors influencing TIPS patency. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2001; 24: 137.

Příloha č. 2:

RENC, O. – KRAJINA, A. – LOJÍK, M. – CHOVANEC, V. – RAUPACH, J. – HŮLEK, P.
Intrahepatální hematom jako komplikace TIPS u nemocné s Buddovým-Chiariho syndromem.
Kazuistika. *Česká radiologie*, 2005, vol. 59, no. 3, s. 184 – 188. ISSN 1210-7883.

Intrahepatální hematom jako komplikace TIPS u nemocné s Buddovým-Chiariho syndromem. Kazuistika

Renc O.¹, Krajina A.¹, Lojík M.¹, Chovanec V.¹, Raupach J.¹, Hůlek P.²

Radiologická klinika FN, Hradec Králové¹

přednosta prof. MUDr. P. Eliáš, CSc.

Interní klinika FN, Hradec Králové²

přednosta prof. MUDr. J. Malý, CSc.

Souhrn

Snížení tlaku v portálním řečišti vytvořením transjugulární intrahepatální portosystémové spojky (TIPS) je v současnosti metodou volby při léčbě pacientů s Buddovým-Chiariho syndromem na podkladě trombózy jaterních žil. Autoři uvádějí případ 33leté nemocné s chronickou trombózou jaterních žil při antifosfolipidovém syndromu, s obstrukcí intrahepatálního úseku dolní duté žíly, u které se po 15 dnech od vytvoření TIPS objevila komplikace v podobě vzniku intraparenchymového hematomu jater a krvácení do dutiny břišní. Dvojí angiografické vyšetření povodí arteria hepatica neprokázalo zdroj krvácení, stav nemocné se upravil při konzervativní léčbě. Vznik této komplikace se zdá být pro pacienty s trombózou jaterních žil léčené pomocí TIPS specifický a možnost jejího vzniku je třeba brát v úvahu.

Klíčová slova: Buddův-Chiariho syndrom – transjugulární intrahepatální portosystémová spojka – intrahepatální hematom

Summary

An Intrahepatic Haematoma as a Complication of TIPS Procedure in a Patient with Budd-Chiari Syndrome. A Case Report

The portal venous pressure reduction by creation of the transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) is a method of the first choice in treatment of patients with Budd-Chiari syndrome secondary to the hepatic vein thrombosis. Authors report a case of a 33-year old woman suffering from a chronic hepatic vein thrombosis due to the anti-phospholipid syndrome, with an intrahepatic inferior vena cava obstruction. Fifteen days after TIPS creation an intrahepatic haematoma and haemoperitoneum were diagnosed. Twice repeated hepatic artery angiogram did not show any source of the intrahepatic haemorrhage and the patient was managed by conservative therapy. This complication seems to be specific for patients with Budd-Chiari syndrome and it is important to know about this possibility.

Key words: Budd-Chiari syndrome – transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) – intrahepatic haematoma

Čes. Radiol., 2005, roč. 59, č. 3, s. 184–188.

R.

ÚVOD

Buddův-Chiariho syndrom představuje vzácné onemocnění, charakterizované obstrukcí centrálních jaterních žil, která následně vede k městnání krve v játrech, ke kongestivnímu poškození jaterního parenchymu hypoxií a vzniku postsinusoidální portální hypertenze. V etiologii Buddova-Chiariho syndromu se v naší populaci uplatňuje zejména vrozený či získaný hyperkoagulační stav, příčinou však může být též tumorózní kom-

prese jaterních žil, či membranózní obstrukce suprahepatální části dolní duté žíly [6, 7].

Klinicky se onemocnění prezentuje ve formě akutní, subakutní nebo chronické. Akutní forma může progredovat do fulminantního jaterního selhání, charakterizovaného rychle narůstajícím ascitem, renálním selháním, paralytickým ileem a vznikem kómatu. Formy subakutní a chronické jsou charakterizované zejména ascitem rezistentním na léčbu, případně krvácením z jícnových varixů jako důsledků portální hypertenze [4, 7]. V léčbě je možno užít konzervativní antikoagu-

lační terapii, chirurgické vytvoření portokavální spojky, vytvoření transjugulární intrahepatální portosystémové spojky (TIPS), či transplantaci jater. Právě TIPS je metodou volby při léčbě pacientů s trombózou jaterních žil a zhoršujícími se jaterními funkcemi [4]. Zákrok je však poměrně technicky obtížný a může vést k celé řadě komplikací, včetně možnosti vzniku zde popsaného intrahepatálního hematomu.

KAZUISTIKA

Pacientka ve věku 33 let byla přeložena do naší nemocnice 6. června 2003 s diagnózou chronického Buddova-Chiariho syndromu při předpokládaném antifosfolipidovém syndromu. Důvodem přijetí byl ascites trvající jeden rok. Žena v minulosti prodělala spontánní potrat a trombózu hlubokého žilního systému dolní končetiny s plicní embolizací.

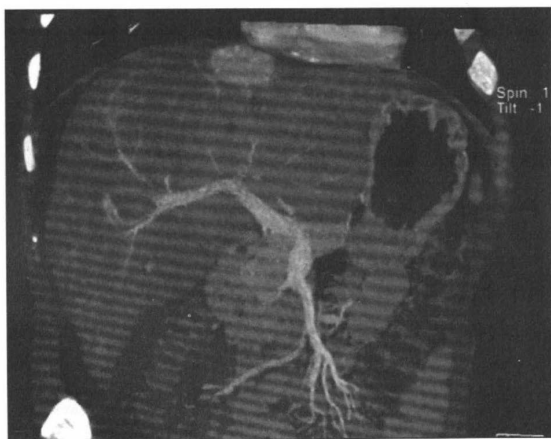
Při přijetí byl zjištěn subikterus sklér, hepatomegalie, ascites a palmární erytém. Výsledky laboratorních testů byly následující: erytrocyty: $5,33 \times 10^{12}/l$; hemoglobin: 160 g/l; hematokrit: 0,3; leukocyty: $8,6 \times 10^9/l$; trombocyty: $174 \times 10^9/l$; bilirubin: 49 $\mu\text{mol}/l$; ALT: 1,67 $\mu\text{kat}/l$; AST: 1,91 $\mu\text{kat}/l$; celková bílkovina: 81 g/l; albumin: 42,1 g/l; INR: 1,4; APTT: 1,25. Plazmatické hladiny elektrolytů a dusíkatých látek se pohybovaly v mezích normy.

Duplexní ultrasonografické vyšetření břicha prokázalo přestavbové změny jaterního parenchymu, hraniční velikost lobus caudatus (30 mm), atypickou konfiguraci jaterních žil s obousměrnými toky, chronický uzávěr dolní duté žíly v intrahepatálním úseku a přítomnost ascitu ve středním množství. Byla zjištěna existence kola-

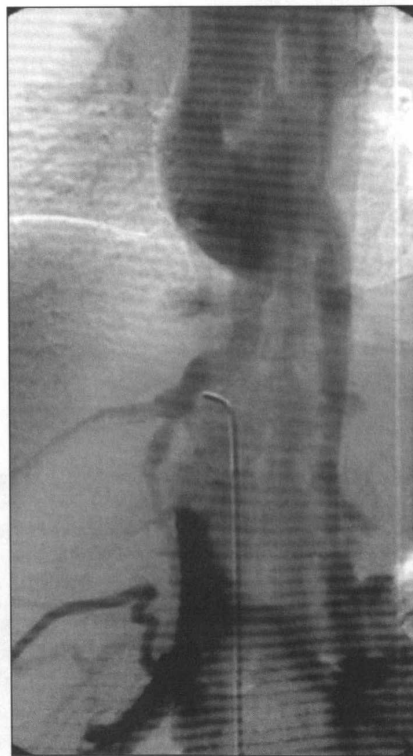
terálního řečiště v oblasti ledvin a jaterního hilu. Rychlost toku krve v portální žíle byla 29 cm/s. Následně provedené kontrastní CT vyšetření potvrdilo obstrukci jaterních žil, průchodnost portálního systému a přítomnost portokaválních spojek v oblastech vena coronaria ventriculi, vena azygos a hemiazygos a splenorenálních spojek. Opacifikace parenchymu jater byla difúzně nehomogenní, zároveň byla zjištěna přítomnost dvou opacifikujících se ložisek o rozměrech 35 a 12 mm v oblasti konfluens jaterních žil (nejspíše tzv. hemangiomy) (obr. 1).

Na základě uvedených údajů byla pacientka indikována k provedení TIPS spolu s pokusem o rekanalizaci dolní duté žíly.

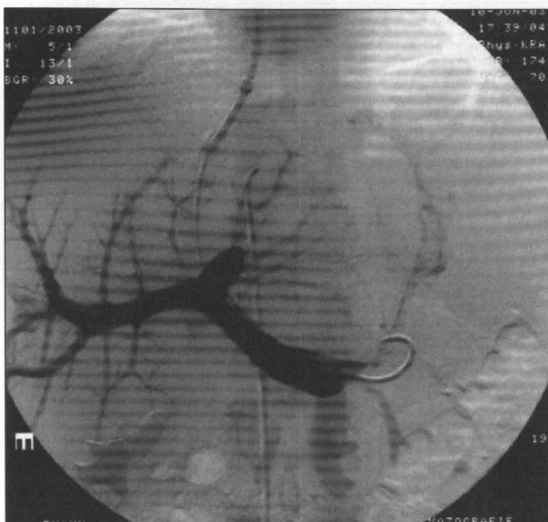
Vlastní zákrok byl uskutečněn 10. června 2003. Nejprve byly provedeny pokusy o rekanalizaci dolní duté žíly z kaudálního i kraniálního směru, které však byly neúspěšné z důvodu dlouhého a chronického uzávěru (obr. 2). Následně při neprůchodných jaterních žilách byla s obtížemi sedmou punkcí punktována a nasondována levá větev portální žíly (obr. 3). Výkon byl komplikován nechtěnou punkcí žlučovodů. Vytvořený intrahepatální kanál byl dilatován na průměr 10 mm s následným zavedením samoexpandibilního polytetrafluoretylenového (PTFE) stentgraftu Viatorr (W. L. Gore & Associates, Flagstaff,



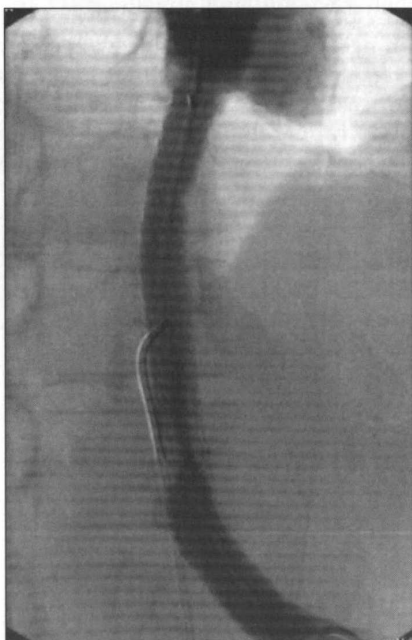
Obr. 1. CT rekonstrukce anatomie jater zobrazující v. portae. Dále je opacifikováno ložisko, které je označeno za hemangiom.



Obr. 2. Dolní kavografie zobrazující chronický uzávěr dolní duté žíly. Pokus o její zprůchodnění byl neúspěšný.



Obr. 3. Transjugulární přímá portografie provedená katétrelem zavedeným do v. portae.



Obr. 4. Kontrolní portogram po zavedení stentgraftu prokazující úplný zkrat, včetně přítoků z větví v. portae, které jsou patrné jako vymývání nekontrastní krve.

AZ, USA) o délce 8 cm (obr. 4). Varixy v povodí vena coronaria ventriculi nebyly embolizovány pro zanedbatelnou velikost. Vytvořením zkratu bylo dosaženo poklesu portosystémového gradientu z 16 na 7 mmHg. Celý zákrok byl uskutečněn v mírné analgosedaci, pacientka dostala fentanyl 200 µg a midazolam 4 mg. Dále bylo během výkonu podáno 5000 jednotek heparinu a 1,2 g Augmentinu i.v. pro prevenci infekčních kompli-

kací. Použitou kontrastní látkou byl Omnipaque v množství 200 ml.

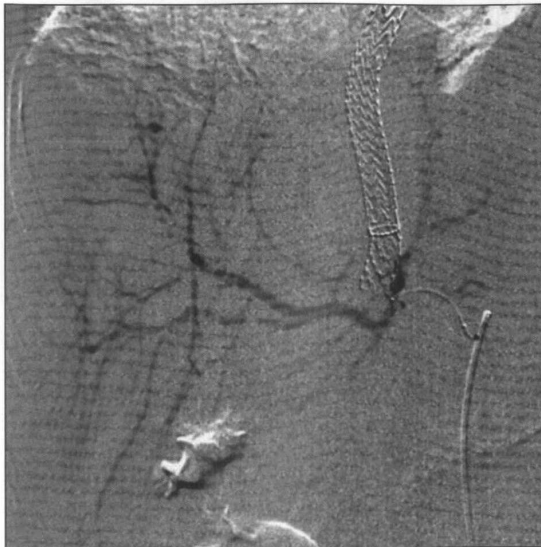
Kontrolní ultrasonografie následující den potvrdila průchodnost zkratu, zrychlení toku v portální žíle na 94 cm/s a ústup ascitu. Rychlosti toku krve v TIPS zjištěné při dalším vyšetření dosahovaly hodnot až 150 cm/s a naměřené spektrum rychlostí mělo pulzatilní charakter. Došlo k normalizaci klinického i laboratorního nálezu, pacientce byla snížena dávka diuretik a po šesti dnech od výkonu byla žena propuštěna v dobrém stavu do domácího ošetřování s nutností pokračovat v antikoagulační léčbě (Fraxiparin 0,4 ml s.c.).

Patnáct dní po výkonu, 25. června 2003, u pacientky náhle v klidu vznikla prudká bolest v pravém podžebří bez možnosti nalezení úlevové polohy, která trvala 6 hodin až do okamžiku aplikace analgetik při opětovném přijetí k hospitalizaci. Při příjmu byl klinicky zjištěn bledý kolorit kůže a sliznic, ikterus, foetor hepaticus a hepatomegalie. Laboratorní vyšetření prokázala známky krvácení a poruchy jaterních funkcí: erytrocyty $2,94 \times 10^{12}/l$; hemoglobin 75 g/l; hematokrit 0,26; leukocyty $5,7 \times 10^9/l$; trombocyty $157 \times 10^9/l$; bilirubin 49 µmol/l; ALT 1,67 µkat/l; AST 1,91 µkat/l; celková bílkovina 53,7 g/l; albumin 30,9 g/l; INR 1,42; APTT 1,32. Plazmatické hladiny elektrolytů a dusíkatých látek byly opět v mezích normy.

CT vyšetření epigastria provedené následující den zobrazilo nehomogenní ovoidní intraparenchymový hematoma v játrech o rozměrech 8 x 7 x 6 cm lateroventrálně od proximální poloviny TIPS (obr. 5) a prokázalo přítomnost volné tekutiny perihepatálně, perisplenicky a mezi střevními kličkami. Duplexní ultrasonografie prokázala



Obr. 5. CT vyšetření provedené pro náhle vzniklé prudké bolesti v pravém podžebří vzniklé s odstupem 15 dní po TIPS prokazuje intrahepatální hematoma v těsné blízkosti zavedeného stentgraftu.



Obr. 6. Extravazace a zřejmý zdroj krvácení nebyly prokázány ani s použitím CO₂ angiografie opakovaně.

dobrou funkci TIPS a nález doplnila o přítomnost vlajících útvarů v ascitické tekutině – bylo vysloveno podezření na hemoperitoneum.

Za účelem zjištění zdroje krvácení byla dne 27. června 2003 provedena selektivní angiografie arteria hepatica. Zřejmý zdroj krvácení nebyl ani s použitím CO₂ nalezen (obr. 6), bylo však vysloveno podezření na možnou příčinu vzniku hematomu jako pozdní komplikaci po zavedení stent-graftu. Možnost souvislosti vzniku hematomu s výše zmíněnými hypervaskularizovanými ložisky jaterního parenchymu byla vzhledem k jejich vzdálenosti od místa krvácení vyloučena.

V dalších dvou dnech progredoval pokles hodnot v krevním obraze, došlo k nárůstu hmotnosti o 7 kg, punkce ascitu potvrdila hemoperitoneum. Pro nutnost oběhové stabilizace pacientky podáváním krevních derivátů bylo 30. června 2003 provedeno další angiografické vyšetření arteria mesenterica superior a arteria hepatica, opět bez průkazu extravazátu.

Stav pacientky se však díky konzervativní léčbě, krevním převodům a opakovaným punkcím ascitu začal v následujících dnech postupně zlepšovat, opět došlo k normalizaci laboratorního nálezu. Opakovaná ultrasonografická vyšetření prokázala ústup ascitu, pozvolné zmenšování a organizaci intrahepatálního hematomu a známky dobré průchodnosti TIPS. Do domácího ošetřování byla pacientka propuštěna po osmnácti dnech hospitalizace v celkově dobrém stavu s nutností doživotní antikoagulační terapie. Kontrolní vyšetření po 12 měsících od zavedení TIPS prokázalo již pouze reziduum po hematomu o rozměrech 25 x 15 x 25 mm, dobrou funkci zkratu a nepřítomnost ascitu.

DISKUSE

Vznik intraparenchymového hematomu jater jako pozdní komplikace TIPS byl prozatím popsán v literatuře čtyřikrát [1, 2, 3, 5]. Ve třech případech se jednalo o pacienty s Buddovým-Chiariho syndromem při základní diagnóze hyperkoagulačního stavu [2, 3, 5], u posledního pacienta nebyla koagulační porucha potvrzena [1]. Všechny čtyři případy, i zde zmiňovaný, se shodují ve výskytu náhle vzniklé kruté abdominální bolesti v intervalu 11–15 dnů po zákroku. Tři případy byly řešeny konzervativně vysazením antikoagulační léčby [2, 3, 5], čtvrtý vyžadoval léčbu chirurgickou [1].

Příčiny vzniku hematomu nebyly dosud zcela vyjasněny. Velkou roli zcela jistě hraje traumatizace jaterního parenchymu během vlastního výkonu. Důvodem vyšší traumatizace je změněná jaterní anatomie, zejména hepatomegalie, hypertrofie lobus caudatus, obstrukce jaterních žil, často s nutností provádět punkci přímo z dolní duté žíly, či obtížná lokalizace portálního řečiště, jelikož větve portální žíly jsou malé a s nízkými toky. To vše činí pokus o vytvoření TIPS u nemocných s Buddovým-Chiariho syndromem technicky mnohem obtížnější než u obdobných výkonů z jiných příčin. Jinou možnou příčinu intraparenchymové hemoragie je skutečnost, že odtok krve z jater je u těchto pacientů až do vytvoření zkratu zhoršený, dochází k městnání krve v portálním řečišti a k ischemizaci jaterního parenchymu, což může vytvořit lokální podmínky k následnému krvácení. V úvahu je též nutno vzít antikoagulační terapii pro základní hyperkoagulační stav, ideální hodnoty INR při léčbě kumarinovými deriváty by se měly pohybovat mezi 2,5 a 3 [7]. Možnost vzniku hematomu krvácením některého z hypervaskularizovaných ložisek v jaterním parenchymu u popsané pacientky se zdá nepravděpodobná vzhledem k lokalizaci těchto ložisek a lokalizaci hematomu.

Zdrojem krvácení při vzniku intrahepatálního hematomu je pravděpodobně povodí arteria hepatica, ačkoli přímý angiografický průkaz arteriální hemoragie byl proveden pouze v jednom případě [3], v ostatních angiografie buď nebyla provedena, nebo se nezdařilo zdroj prokázat.

ZÁVĚR

Vznik intraparenchymového hematomu jater se zdá být komplikací specifickou pro pacienty s TIPS pro Buddův-Chiariho syndrom. I když se nejedná o komplikaci častou, je třeba brát možnost jejího vzniku v úvahu, zejména po propuštění pacienta z nemocničního ošetřování.

LITERATURA

1. **Cejna, M., Peck-Radoslajevic, M., Schoder, M., Turner, S., Ba-Ssalamah, A., et al.** Repeat interventions for maintenance of transjugular intrahepatic portosystemic shunt function in patients with Budd-Chiari syndrome. *J. Vasc. Interv. Radiol.*, 2002, roč. 13, č. 2, s. 193–199.
2. **Fickert, P., Trauner, M., Hausegger, K., Tauss, J., Lackner, H., Krejs, G. J., et al.** Intrahepatic haematoma complicating transjugular intrahepatic portosystemic shunt for Budd-Chiari syndrome associated with anti-phospholipid antibodies, aplastic anaemia and chronic hepatitis. *Europ. J. Gastroenterol. Hepatol.*, 2000, roč. 12, č. 7, s. 813–816.
3. **Hasegawa, S., Eisenberg, L. B., Semelka, R. C.** Active intrahepatic gadolinium extravasation following TIPS. *Magn. Reson. Imaging*, 1998, roč. 16, č. 7, s. 851–853.
4. **Hůlek, P., Krajina, A., et al.** Current Practice of TIPS. Hradec Králové: Olga Štambergová, 2001, s. 150–152.
5. **Mancuso, A., Fung, K., Mela, M., Tibballs, J., Watkinson, A., Burroughs, A. K., Patch, D.** TIPS for acute and chronic Budd-Chiari syndrome: a single centre experience. *J. Hepatol.*, 2003, roč. 38, s. 751–754.
6. **Min, A. D., Atillasoy, E. O., Schwartz, M. E., Thiim, M., Miller, Ch. M., Bodenheimer, H. C.** Reassessing the role of medical therapy in the management of hepatic vein thrombosis. *Liver Transplantation and Surgery*, 1997, roč. 3, č. 4, s. 423–429.
7. **Valla, D. Ch.** Hepatic vein thrombosis (Budd-Chiari syndrome). *Seminars in Liver Disease*, 2002, roč. 22, č. 1, s. 5–14.

Došlo: 11. 1. 2005

MUDr. Ondřej Renc
Radiologická klinika FN
500 05 Hradec Králové

Ahuja, A. T., Ooi, C. G. C. (Eds.): Imaging in SARS (Zobrazování při akutním respiračním syndromu). London – San Francisco: Greenwich Medical Media Limited, 2004. 182 s., 147 obr., 6 tab., cena 30,- GBP. ISBN 1-84110-219-9.

V této knize sestavené za spolupráce 25 odborníků (včetně editorů) převážně z Hong Kongu a Kanady je 17 kapitol s tematikou týkající se akutního respiračního syndromu (SARS), např. epidemiologie a klinické charakteristiky, úloha medicíny pro náhlé případy při screeningu SARS, vypuknutí SARS v univerzitní nemocnici v Hongkongu, zobrazování při pneumonii, úloha snímků hrudníku, úloha CT s vysokým rozlišením (HRCT), léčba SARS na jednotce intenzivní péče, zobrazování pneumonie u dětí, SARS u dětí, zobrazování SARS v severní Americe, perspektiva radiologických asistentů, opatření zabráňující šíření SARS na radiologickém pracovišti, nové poznatky o SARS aj. Podnětem k napsání knihy bylo vzplanutí epidemie SARS způsobené do té doby neznámým koronavirem, jež ochromila Hongkong po dobu čtyř měsíců během první poloviny roku 2003. Všichni autoři knihy byli v popředí úsilí při zvládání této epidemie a uložili ve svých

příspěvcích nabyté zkušenosti. HRCT se uplatňuje v časně diagnostice SARS zvláště u pacientů s podezřením na onemocnění při negativním snímku hrudníku. Klinické charakteristiky při detekci SARS mají senzitivitu 90 %, snímky hrudníku doplněné HRCT mají senzitivitu 99 %. V příspěvcích některých autorů je věnována značná pozornost bezpečnosti ošetřujícího zdravotnického personálu. V poslední kapitole se konstatuje, že radiologie bude stále hrát závažnou roli v diagnostice SARS a bude nápomocna rovněž při léčbě nemocných. Text zaujme nejen odbornou stránkou, ale i přehledným uspořádáním každé kapitoly – její obsah je na začátku, důležité části textu jsou v rámečcích nebo jsou uspořádány v „key points“. Rentgenové a CT snímky jsou kvalitně reprodukovány a opatřeny podrobnými legendami.

Adresa nakladatelství: Greenwich Medical Media Limited, 4th Floor, 137 Euston Road, London NW1 2AA, UK (www.greenwich-medical.co.uk).

V. Hušák

Příloha č. 3:

RENC, O. – RAUPACH, J. – KRAJINA, A. – LOJÍK, M. – CHOVANEC, V. Poranění portální žíly při TIPS a jeho léčba. Kazuistika. *Česká radiologie*, 2006, vol. 60, no. 3, s. 140 – 143. ISSN 1210-7883.

Poranění portální žíly při TIPS a jeho léčba. Kazuistika

Renc O., Raupach J., Krajina A., Lojík M., Chovanec V.

Radiologická klinika FN, Hradec Králové
přednosta prof. MUDr. P. Eliáš, CSc.

Souhrn

Jednou z nejzávažnějších komplikací, které se mohou vyskytnout během vytváření transjugulární intrahepatální portosystémové spojky (TIPS), je punkce portální žíly v jejím extrahepatálním úseku vedoucí k masivnímu, život ohrožujícímu krvácení do dutiny břišní. Autoři předkládají případ 59letého muže s jaterní cirhózou na podkladě nealkoholické steatohepatitidy a chronické autoimunitní hepatitidy II. typu, u něhož během vytváření portosystémového zkratu k této komplikaci došlo. Stav pacienta byl okamžitě po průkazu intraperitoneálního krvácení řešen okluzí krvácejícího místa balonkem s následným zavedením potaženého stentu, což spolu s adekvátní náhradou tekutin vedlo ke stabilizaci stavu nemocného.

Klíčová slova: intervenční výkon – transjugulární intrahepatální portosystémová spojka – portální žíla – komplikace – stentgraft

Summary

Portal Vein Injury during TIPS Creation and its Treatment. A Case Report

One of the most serious complications, which can occur during transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) creation, is the extrahepatic portal vein puncture, leading to a massive, life-threatening intraperitoneal hemorrhage. Authors report the case of a 59-years old man with liver cirrhosis due to non-alcoholic steatohepatitis and chronic autoimmune hepatitis type II, who developed this complication during shunt creation. Immediately after the diagnosis of contrast media extravasation, an angioplasty balloon was used for occlusion of the lacerated portal vein, with urgent stent-graft placement. This procedure, together with an adequate fluid replacement, led to patient's hemodynamic stabilisation.

Key words: interventional procedure – transjugular intrahepatic portosystemic shunt – portal vein – stent-graft

R.

Čes. Radiol., 2006, roč. 60, č. 3, s. 140–143.

ÚVOD

Nejobtížnějším krokem při vytváření transjugulární intrahepatální portosystémové spojky (TIPS) je získání přístupu do portálního řečiště prostřednictvím transhepatální punkce vedené z transjugulárního přístupu z jaterních žil. Nejzávažnější komplikací tohoto úkonu, objevující se v méně než 1 % případů [2], je extrahepatální vstup do portální žíly, který po následné balonkové dilataci vytvářeného kanálu může vést k život ohrožujícímu intraperitoneálnímu krvácení. Je proto žádoucí, aby lékař provádějící zákrok byl na možnost vzniku této komplikace a jejího řešení připraven, jelikož chirurgické řešení stavu zna-

mená časovou prodlevu a je spojeno s významnou perioperační letalitou [7].

KAZUISTIKA

Pacient ve věku 59 let, hypertonik, diabetik léčený inzulinem, s jaterní cirhózou typu Child-Pugh A na podkladě nealkoholické steatohepatitidy a chronické autoimunitní hepatitidy II. typu byl přijat k provedení TIPS pro předchozí epizodu krvácení z jícnových varixů, které bylo řešeno sklerotizací a opakovanou ligací. Ultrasonografické vyšetření provedené před přijetím prokázalo hepatosplenomegalii, nehomogenní jaterní

parenchym se zvýšenou echogenitou, dilataci portální žíly na 17 mm s hepatopetálním tokem a portosystémové kolaterály s dominující rekanalizovanou umbilikální žílou. Nebyla prokázána přítomnost tekutiny v břišní dutině. V levém jaterním laloku, v subsegmentu 4b, bylo nalezeno hypoechogenní ložisko ovoidního tvaru velikosti 28x20 mm, s mírným dorzálním zesílením. Doplněné vyšetření magnetickou rezonancí s podáním kontrastní látky potvrdilo ultrasonografický nález, vzhledem k opacifikaci ložiska v časně arteriální fázi bylo vysloveno podezření na hepatocelulární karcinom. Na základě tohoto zjištění bylo rozhodnuto o provedení TIPS mezi pravou jaterní žílou a pravou větví portální žíly s následnou resekci postiženého segmentu levého jaterního laloku.

Laboratorní parametry pacienta před zákrokem byly následující: Krevní obraz: erytrocyty $4,93 \times 10^{12}/l$; hemoglobin 156 g/l; hematokrit 0,458; trombocyty $37 \times 10^9/l$; Biochemie: glukóza 11,3 mmol/l; bilirubin 29 $\mu\text{mol}/l$; urea 4,8 mmol/l; kreatinin 85 $\mu\text{mol}/l$; Koagulační vyšetření: INR 1,22; APTT 0,82. Plazmatické hladiny elektrolytů se pohybovaly v mezích normy. Krevní tlak pacienta byl 125/80 mm Hg, tepová frekvence 70 tepů/min.

Vlastní výkon byl proveden přístupem z pravé vnitřní jugulární žíly. Přes 10 F sheath byla RC katétre (Rösch Celiac, Cook) nasondována pravá jaterní žíla a po zaklínění a změření tlaků byla provedena nepřímá portografie oxidem uhličitým ve dvou projekcích. Pomocí punkčního setu (TIPSI, Cook) byla třikrát punktována levá větev portální žíly, punkce pravé větve se pro existenci anatomické varianty nezdařila. Proto bylo rozhodnuto o vytvoření zkratu do levé větve portální žíly, čehož bylo podle zhotovené portografie zdánlivě dosaženo (obr. 1).

Budoucí kanál zkratu byl následně předdilatován balonky o průměrech 4 a 8 mm. Po této dilataci pacient počal udávat bolest v pravém podžebří. Provedená kalibrační portografie zobrazila extravazaci kontrastní látky v místě extrahepatálního vpichu do kmene portální žíly v úrovni bifurkace (obr. 2, 3). Téměř zároveň došlo k prudkému poklesu krevního tlaku na 75/40 mm Hg s tachykardií 120 tepů/min. Byl kontaktován anesteziolog, do místa extravazátu byl ihned zaveden a insuflován balonek o průměru 8 mm a bylo započato s podáváním infuze 1000 ml fyziologického roztoku i. v. Následovalo odstranění dilatačního balonku a zavedení samoexpandibilního potaženého stentu Viatorr (W. L. Gore & Associates, Flagstaff, AZ, USA) průměru 10 mm a délky 8 cm, s délkou pokryté části 6 cm. Kontrolní portografie po zavedení stentgraftu neprokázala pokračující extravazaci kontrastní látky (obr. 4), stav pacienta se podařilo stabilizovat

podáním 500 ml Gelofusine a dalších 1000 ml krystaloidů. Zhotovením zkratu bylo dosaženo poklesu portosystémového gradientu z 16 na 11 mm Hg, levá větev portální žíly zůstala volně průchodná. Zákrok byl uskutečněn v analgosedaci.



Obr. 1. Portogram před vytvořením TIPS ukazuje zdánlivé místo punkce v levé větvi portální žíly. Ve skutečnosti byla punkce provedena v úrovni kmene porty.

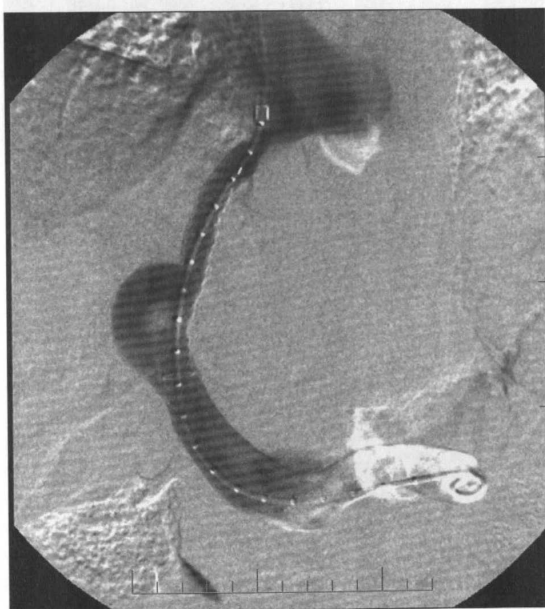


Obr. 2. Kalibrační portografie zhotovená po předdilataci kanálu balonkovými katétry. Je patrné skutečné místo punkce v úrovni kmene portální žíly a extravazace kontrastní látky.

ci podáním 200 µg fentanylu a 2 mg midazolamu i. v., jako prevence infekčních komplikací byl podán amoxicilin 1,2 g i. v., celkem bylo při výkonu použito 330 ml kontrastní látky Ultravist (Schering). V pravé jugulární žíle byl ponechán sheath z důvodu snazšího přístupu při případném zhoršení pacientova stavu.



Obr. 3. Následující fáze portogramu zobrazuje rozsah extravazace.

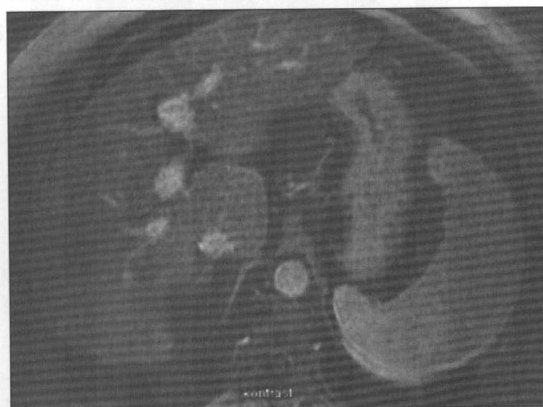


Obr. 4. Kontrolní angiografie po zavedení potaženého stentu zobrazuje volně průchodný TIPS a levou větev vrátnicové žíly, nejsou známky pokračující extravazace kontrastní látky.

Okamžitě po výkonu bylo provedeno kontrolní ultrasonografické vyšetření břicha, které prokázalo anechogenní lem tekutiny perihepatálně o šíři 4 cm. Pacient byl ve stabilizovaném stavu přeložen na jednotku intenzivní péče, kde byl subjektivně až na pocit tlaku v epigastriu a pravém hypochondriu při nádechu zcela bez obtíží, bez nutnosti substituce krevními deriváty. Po jednodenním pobytu na jednotce intenzivní péče byl muž přeložen na standardní oddělení, kde opakovaná ultrasonografická vyšetření prokázala postupné vymizení tekutiny z perihepatálního prostoru. Provedená jaterní biopsie potvrdila přítomnost hepatocelulárního karcinomu v levém jaterním laloku, ovšem pro komplikaci danou vytvořením TIPS do kmene vrátnicové žíly bylo od plánované resekce jater upuštěno a pacient byl zařazen do seznamu kandidátů na transplantaci jater.

DISKUSE

Nebezpečí extrahepatální punkce portální žíly při vytváření TIPS je tím větší, čím blíže je místo vpichu k její bifurkaci. Podle provedených anatomických studií je bifurkace vrátnicové žíly lokalizována extrahepatálně u 40 % [9], resp. 48 % [8] jedinců. Ideálním místem pro přístup do portálního řečiště tak je pravá či levá větev vrátnicové žíly ve vzdálenosti 1–2 cm od bifurkace [2]. V popsaném případě byl nechtěně punktován přímo kmen portální žíly v úrovni bifurkace, což



Obr. 5. MR vyšetření jater s podáním kontrastní látky ukazuje peritoneální recessus sahající nad úroveň bifurkace portální žíly.

pravděpodobnost krvácení do břišní dutiny po provedení dilatace kanálu zkratu ještě zvyšuje (obr. 5).

Důležitým prvkem před vlastním provedením TIPS je provedení výpočetní tomografie (CT) jater s podáním kontrastní látky intravenózně,

kteřé pomůže ozřejmit anatomii portálního řečiště u konkrétního pacienta, včetně zhodnocení překrytí bifurkace portální žíly jaterním parenchymem [4]. Pro zobrazení portální žíly během vlastního výkonu používáme na našem pracovišti nepřímou portografií oxidem uhličitým (CO₂). Při této metodě vstřikujeme ručně CO₂ pomocí 50ml stříkačky přes katétr zaklíněný v jaterní žíle. Plyn po vstřiku proniká retrográdně jaterními sinusoidami a krátkodobě tak vytěsňuje krev z portálního systému, což umožní zobrazení anatomických poměrů a slouží k navigaci následující punkce [5]. Při provádění výkonu pod skiaskopickou kontrolou je pro zobrazení bifurkace portální žíly nejvhodnější pravá přední šikmá nebo boční projekce, při použití projekce zado-přední mohou být proximální úseky pravé a levé větve vrátnicové žíly zkráceny [4]. Jinou možností je punkce portální žíly pod ultrasonografickou kontrolou, která by měla vést ke snížení pravděpodobnosti extrahepatálního vpichu [7].

V případě zjištění extravazace kontrastní látky během vytváření portosystémového zkratu je metodou volby dočasné zavedení okluzního balonku (např. pro balonkovou angioplastiku) do místa krvácení, které tak poskytne čas jak pro náhradu tekutin ke stabilizaci nemocného, tak pro přípravu odpovídajícího potaženého stentu, který následně vytvoří mechanickou bariéru mezi lumenem zkratu a porušenou stěnou portální žíly [1, 3]. Zavedení nepotaženého stentu nemusí být zcela dostačující vzhledem k možnos-

ti pokračujícího krvácení jeho stěnou [4]. Pracoviště provádějící zákroky charakteru TIPS by proto měla vždy mít připraveny potažené stenty odpovídajících rozměrů k akutnímu použití. Je-li potažený stent v dané době nedostupný, stav lze řešit nouzově dlouhodobou insuflací okluzního balonku v místě poranění (až na dobu 1 hodiny) s krátkými periodami jeho desuflace [3].

Chirurgické řešení poranění portální žíly je, jak bylo uvedeno výše, svízelné, spojené s časovou prodlevou a zatíženou významnou perioperační mortalitou [6]. Zárok je navíc komplikován obtížnou anatomickou dostupností cílové oblasti.

ZÁVĚR

Punkce portální žíly v extrahepatálním úseku během vytváření TIPS je vzácnou, ale velmi závažnou komplikací výkonu, která, není-li včas odhalena a řešena, může v krátké době vést k rozvoji hemoragického šoku a vykrvácení do dutiny břišní. Snížení pravděpodobnosti jejího vzniku lze dosáhnout ozřejmením anatomie portálního řečiště pomocí zobrazovacích metod před vlastním zákrokem a správně voleným místem punkce portální žíly. V případě vzniku této komplikace je metodou volby dočasný uzávěr místa krvácení okluzním balonkem s následnou implantací potaženého stentu.

LITERATURA

1. Brountzos, E. N., Alexopoulou, E., Koskinas, I., Thanos, L., Papathanasiou, M. A., Kelekis, D. A. Intrahepatic portal vein bleeding during transjugular intrahepatic portosystemic shunt: Treatment with stent-graft placement. *Amer. J. Roentgenol.*, 2000, č. 174, s. 132–134.
2. Freedman, A. M., Sanyal, A. J. Complications of transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *Semin. Interv. Radiol.*, 1994, roč. 11, č. 2, s. 161–177.
3. Kim, J. K., Yun, W., Kim, J. W., Joo, Y. U., Park, J. G. Extrahepatic portal vein tear with intraperitoneal hemorrhage during TIPS. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.*, 2001, č. 24, s. 436–437.
4. Krajina, A., Hulek, P., Ferko, A., Nozicka, J. Extrahepatic portal venous laceration in TIPS treated with stent-graft placement. *Hepato-Gastroenterology*, 1997, č. 44, s. 667–670.
5. Krajina, A., Lojik, M. TIPS – technique. In Hulek, P., Krajina, A., et al. *Current Practice of TIPS*. Hradec Králové: Olga Štambergová, 2001, s. 56–119.
6. Owen, R. J. T., Rose, J. D. G. Endovascular treatment of a portal vein tear during TIPS. *Cardiovasc. Intervent. Radiol.*, 2000, roč. 23, č. 3, s. 230–232.
7. Roeren, T., Richter, G. M., Limberg, B., Jacoby, I. R., Kaufmann, G. W. Ultrasound guided puncture of the portal vein in transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS). *Radiologe*, 1997, č. 36, s. 677–682.
8. Schultz, S. R., LaBerge, J. M., Gordon, R. L., Warren, R. S. Anatomy of the portal vein bifurcation: Intra versus extrahepatic location implications for transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *J. Vasc. Intervent. Radiol.*, 1994, č. 5, s. 457–459.
9. Uflacker, R., Reichert, P., D'Albuquerque, L. C., de Oliveira e Silva, A. Liver anatomy applied to the placement of transjugular intrahepatic portosystemic shunts. *Radiology*, 1994, č. 191, s. 705–712.

Došlo: 12. 1. 2006

MUDr. Ondřej Renc
Radiologická klinika FN
500 05 Hradec Králové
e-mail: ondrejrenc@seznam.cz